

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1934

THÈSE

N° 807

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Blanche-Marie BRISARD

Née le 29 mai 1909, à Lyon (Rhône)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

LA

BRONCHIECTASIE DE L'ENFANCE

MALADIE CONGÉNITALE

Travail du Service du Professeur Robert Debré

Président : M. Robert DEBRÉ, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1934

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et Médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.	BEZANÇON.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	N...
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (Henri) . .	Pathologie médicale.
BOULIN . . .	Pathologie médicale.
BULLIARD . . .	Histologie.
CATHALA . . .	Pathologie médicale.
CHEVALLIER . .	Pathologie médicale.
DOGNON . . .	Physique.
FEY	Urologie.
GALLIARD . . .	Parasitologie.
GASTINEL . . .	Bactériologie.
De GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU . . .	Pathologie médicale.
HALPHEN . . .	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN . . .	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LABBÉ (Henri). .	Chimie biologique.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUÉJOUL . .	Obstétrique.
LAROCHE (Guy) .	Pathologie médicale.

MM.

LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
Mlle J. LÉVY . . .	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSY . .	Neurologie et Psychiatrie.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET . .	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT-DUTHILLIS .	Pathologie chirurgicale.
PIEDELIEVRE . .	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RICHEL	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÈNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAULEY-BERT . .	Physiologie.

MM.

LEROUX	Anatomie pathologique.
NEVEU-LEMAIRE . .	Parasitologie.
ZIMMERN	Physique.

IV — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Clinique médicale.	BROCQ	Clinique chirurgicale.
ABRAMI . . .	Clinique médicale.	CADENAT . . .	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN . .	Clinique médicale.	GATELLIER. . .	Clinique chirurgicale.
BRULE. . . .	Clinique médicale.	HEITZ-BOYER .	Clinique chirurgicale.
CHABROL . . .	Clinique médicale.	MOCQUOT . . .	Clinique chirurgicale.
CHIRAY . . .	Clinique médicale.	MOURE	Clinique chirurgicale.
DONZELOT . .	Clinique médicale.	QUENU	Clinique chirurgicale.
DUVOIR . . .	Clinique médicale.	SCHWARTZ. . .	Clinique chirurgicale.
HARVIER. . .	Clinique médicale.	VELTER	Clinique chirurgicale.
LIAN	Clinique médicale.	ECALLE	Clinique obstétricale.
SÉZARY . . .	Clinique médicale.	GUÉNIOT. . . .	Clinique obstétricale.
VALLERY — RA-		LE LORIER . . .	Clinique obstétricale.
DOT (Pasteur)	Clinique médicale.	LÉVY-SOLAL . .	Clinique obstétricale.
BASSET . . .	Clinique chirurgicale.	METZGER . . .	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

CHAILLEY-BERT, agrégé . .	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD.	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A LA MÉMOIRE DE MON MAITRE

Monsieur le Professeur LÉON BERNARD

Professeur de Clinique de la Tuberculose
Médecin de l'Hôpital Laënnec
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

*Qui m'a accordé tant de marques
de sollicitude et donné de si précieux conseils ;
En témoignage de gratitude, d'admiration
et de profond regret.*

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur ROBERT DEBRÉ

Professeur de Bactériologie
Médecin de l'Hôpital Hérold
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a inspiré le choix de ce travail
et auprès de qui j'ai trouvé du-
rant de longues années d'inappré-
ciables exemples et de précieux
conseils.*

*En témoignage de ma vive gratitude
et de mon inaltérable affection.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

1928. — M. le Professeur LEJARS (*in memoriam*).
1928. — M. le Professeur CARNOT.
1929. — M. le Docteur COMTE.

Externat :

1929. — M. le Professeur LEJARS (*in memoriam*).
1930. — M. le Professeur agrégé CHABROL.
1931. — M. le Professeur agrégé ROBERT DEBRÉ.
1932. — M. le Docteur MARQUÉZY.
1933. — M. le Professeur LÉON BERNARD (*in memoriam*).

A M. le Docteur P. BROCCQ, Professeur agrégé,
Chirurgien des Hôpitaux
M. le Docteur LAMY, Médecin des Hôpitaux
M. le Docteur PARAF, Médecin des Hôpitaux
M. le Docteur G. HUC,
Chirurgien de l'Hôpital St-Joseph
MM. les Docteurs MIGNON, ROBERT BROCA,
JULIEN MARIE
Mlle le Docteur CLAUDIA PETOT
M. le Docteur MAGDELAINE (*in memoriam*)

AVANT-PROPOS

Au cours de ces deux années où il nous a été donné de suivre le service de M. le Pr Robert Debré, d'abord à la consultation d'enfants de l'Hôpital Beaujon, puis à l'Hôpital Hérold, nous avons rencontré de nombreuses dilatations des bronches ; nous avons souvent entendu le Pr Debré exposer ses idées sur cette question difficile, et nous avons suivi les discussions que soulevait l'interprétation de certains cas.

Sans prétendre exposer dans son ensemble un sujet aussi vaste que celui de la bronchiectasie de l'enfance, nous voulons seulement mettre en relief un certain nombre de faits qui nous ont particulièrement intéressé et insister sur quelques notions qui se dégagent de l'enseignement de notre maître.

Dans le cadre nosologique de la dilatation des bronches, on a voulu ranger des faits aussi nombreux que disparates.

Parmi ces faits, les uns surviennent au cours d'affections constituées du poumon telles que : tuberculose pulmonaire, gangrène pulmonaire, abcès du poumon.

D'autres, au contraire, se présentent comme une entité morbide bien individualisée et méritent l'appellation de dilatation primitive des bronches. Chez l'enfant, c'est de cette dernière classe de faits qu'il s'agit dans la très grande majorité des cas. C'est sur elle que portera notre étude.

Nous essayerons d'abord de montrer que la dilatation des bronches de l'enfant constitue avec une grande fréquence une véritable maladie congénitale, une malformation de l'arbre bronchique. Les poussées bronchitiques, les infections chroniques, dans lesquelles la théorie classique veut trouver l'origine de l'affection en trahissent seulement l'existence et n'en sont pas la cause mais bien la conséquence.

Après une description de l'affection telle qu'elle s'est présentée à nous au cours des observations que nous apportons, nous montrerons que le diagnostic radiologique de la dilatation des bronches est possible dans la plupart des cas sur le seul examen du cliché avant toute injection d'huile iodée ; nous décrirons l'image qui nous semble caractéristique.

Quant au traitement enfin, négligeant la plupart des méthodes tant médicales que chirurgicales qui ont été proposées en si grand nombre, nous insisterons seulement : d'une part, sur la cure de soif, procédé simple dont les résultats sont souvent surprenants, d'autre part, sur une méthode chirurgicale qui est peut-être le traitement d'avenir de la bronchiectasie : la lobectomie.

CONDITIONS D'ÉTUDE

Nous apportons ici 15 observations personnelles d'enfants atteints de dilatation des bronches : 7 filles et 8 garçons.

Dix observations ont été recueillies à la consultation d'enfants de l'Hôpital Beaujon ; dans trois autres, il s'agit d'enfants hospitalisés à l'Hôpital Hérold ; enfin, deux observations nous ont été communiquées par le Dr M. Léon-Kindberg qui nous a si obligeamment ouvert son service.

L'âge de ces enfants varie entre 5 et 18 ans ; ceux qui atteignent cet âge sont suivis depuis leur enfance durant des périodes qui atteignent 8, et même 10 ans.

Le cadre même de cette étude nous a donc imposé certaines conditions particulières.

Dans les deux tiers des cas, en effet, les petits malades sont des enfants qui vont et viennent, se rendent à nos consultations, venant parfois de fort loin, banlieue, province, tout en conservant une vie active, et qui ne sont guère alités qu'au cours d'épisodes aigus plus ou moins fréquents. Il s'agit donc surtout de formes légères, n'imposant que rarement l'hospitalisation, bien

différentes de ces formes graves, anciennes, qui, passant de services hospitaliers en sanatoria se présentent avec de multiples surinfections secondaires. Dans de nombreux cas, le masque même de l'affection était si trompeur, que ces enfants nous étaient amenés par une mère, une infirmière visiteuse en vue d'un dépistage de tuberculose que faisaient redouter la toux et l'expectoration du petit malade.

Si, par conséquent, nous n'avons guère eu l'occasion d'étudier les formes sévères de la bronchiectasie, par contre, nous nous sommes trouvé dans des conditions particulièrement favorables pour saisir les toutes premières manifestations de la maladie, et pour découvrir dans le court passé de l'enfant le phénomène étiologique qui en a déterminé l'apparition.

La lésion que nous étudions, dont nous avons souvent observé le début, par le fait même qu'elle est récente, se présente à nous avec le minimum d'infections secondaires, avec le minimum de complications, et s'il s'agit d'une affection légère, il importe de noter qu'elle présente le double intérêt d'être récente et d'être pure.

HISTORIQUE

A la fin du siècle dernier, la dilatation des bronches, maladie de Laennec, passait pour très rare. L'opinion la plus communément admise à cette époque, reconnaissait à la bronchiectasie une origine mécanique : la bronche se dilate en amont d'un obstacle, corps étrangers intra-bronchique, sténose extra-bronchique, qui en diminue le calibre.

Peu à peu, de nouvelles théories se firent jour ; dès 1880, en Allemagne, Grawitz rapportant une série de cas de bronchiectasies appartenant pour la plupart à des enfants, émit pour la première fois l'hypothèse d'une affection congénitale de l'arbre bronchique. La même année, Barlow, en Angleterre, publiant le cas d'un enfant de trois mois, dont le poumon contenait des cavités kystiques du volume d'une noisette, reprit la même hypothèse.

Peu après, en France, les travaux de Letulle et de ses élèves, étudiant les lésions découvertes dans les autopsies, montrèrent les difficultés d'interprétation qu'elles soulevaient. Ils insistaient surtout sur l'association de phénomènes disparates et d'aspect presque opposé : aux

lésions destructives de l'armature bronchique, se surajoute parfois une hyperplasie épithéliale, c'est-à-dire une véritable néoformation.

Ainsi naquit avec Letulle, l'idée d'une origine infectieuse de la dilatation des bronches. Cependant, dès cette époque, ces auteurs signalaient, à titre de lésion d'ailleurs extrêmement rare, l'existence de dilatation congénitale des bronches localisée à la totalité d'un lobe, et coexistant avec des malformations kystiques au niveau d'autres organes.

A cet égard, il nous semble que c'est à Bard que revient le mérite d'avoir, dès 1899, discerné dans le lot complexe des bronchiectasies en apparence acquises, une variété latente, idiopathique, en bien des points comparable aux faits décrits à l'époque sous le nom de dilatation congénitale des bronches. Sous ce terme, on n'entendait alors que quelques faits rares, faisant surtout partie du domaine de l'accoucheur, puisqu'il s'agissait soit de fœtus — comme dans le cas de Mayer et de Pappenheimer — soit de nouveau-nés n'ayant fait que quelques mouvements respiratoires — Stoerk, Grawitz, Hundo, Appel — ou n'ayant vécu que quelques heures — Anheim, Lelièvre, Morisson-Lacombe.

Frappé par les similitudes qui rapprochent certaines formes de dilatations bronchiques, de dilatations idiopathiques de tous les organes cavitaires et tubulés, Bard a exposé la thèse de l'origine congénitale de certaines formes de la dilatation des bronches, et rangé à côté d'elles, les malformations kystiques de l'appareil digestif et urinaire.

Quelques années plus tard, les recherches expérimentales de MM. Thiroloix et Robert Debré, en 1907 et 1908, devaient apporter une nouvelle contribution à l'hypothèse congénitale. Ces auteurs, expérimentant sur les rats blancs, réalisèrent de très nombreuses dilatations bronchiques et leur attention fut attirée d'une façon toute particulière par l'aspect très spécial des lésions obtenues : les poumons étaient considérablement augmentés de volume, remplis de cavités dont les dimensions, allant de celles d'un pois à celles d'un grain de raisin, rappelaient l'aspect d'un organe polykystique.

L'étude des lésions anatomiques, leur histogénèse, révélait l'existence d'un processus d'inflammation chronique, constitué par l'association d'éléments destructeurs et d'éléments de néoformation, de prolifération, ces derniers semblant nettement dominer dans la majorité des cas.

Mettant ainsi en lumière la véritable transformation kystique broncho-alvéolaire avec hypergénèse épithéliale qu'ils avaient observée, ces auteurs rejetèrent la plupart des théories classiques tant infectieuses que mécaniques pour établir une similitude étroite entre la bronchiectasie et les malformations kystiques congénitales observées au niveau d'autres organes. Ils concluaient enfin que l'ectasie bronchique est due à une périribronchite chronique embryonnaire et que l'expectoration muco-purulente qui la traduit n'est que l'effet des fermentations cavitaires secondaires à des infections descendantes.

En Allemagne, Säuerbruch, depuis 1920, a soutenu la même thèse.

Frappé de la multiplicité et de la banalité des faits dans lesquels on veut voir l'étiologie des bronchiectasies, il rejette l'hypothèse d'une affection acquise, et recourt à la théorie d'une malformation congénitale.

Pour lui, il y aurait, dès la naissance, dilatation définitivement constituée, et il croit en trouver la raison dans un trouble de développement embryologique. On sait que l'arbre bronchique se développe au dépens d'un bourgeon œsophagien à un moment où le rudiment cardiaque est déjà assez développé. La voie de liaison entre le cœur et les veines cardinales peut — soit par suite d'un manque de longueur, soit par suite d'un excès de calibre — étrangler la bronche et provoquer ainsi dans tout l'arbre bronchique inférieur des troubles mécaniques du développement.

Cette conclusion a été également adoptée en Allemagne par Schneider qui considère que 80 % des ectasies de l'enfance sont sûrement d'origine congénitale.

Cependant, en 1922, la thèse de Jean Hutinel, résumant l'enseignement du Professeur Victor Hutinel, apportait au problème de l'étiologie de la dilatation des bronches une solution nouvelle en faisant jouer un rôle à l'hérédo-syphilis chez le nouveau-né et chez l'enfant.

Si, comme le veut la théorie classique, l'ectasie est créée de toutes pièces par les infections descendantes de l'arbre bronchique, il existe une disproportion qui étonne souvent entre la cause et l'effet ; le facteur de gravité qui entrerait alors en jeu avec une très grande

fréquence, serait l'hérédo-hyphilis. De cela, l'auteur apporte des preuves tirées de l'anatomie pathologique et de l'histologie ; il doit cependant reconnaître lui-même que, d'une part, la présence du spirochète n'a jamais pu être constatée, que d'autre part, l'intégrité de la mère ne peut souvent être mise en doute, et qu'enfin le traitement anti-syphilitique, qu'il soit prudent ou violent, n'a jamais donné de résultats satisfaisants.

Au cours de la même année, puis en 1924, Bard reprenant la question et s'appuyant sur tous les travaux faits jusqu'à ce jour, établissait une théorie précise et développait largement les arguments décisifs.

Nous exposerons cette théorie qui nous semble présenter pour notre thèse le plus profond intérêt.

Pour Bard, la dilatation idiopathique des bronches est caractérisée par les trois faits suivants :

— il existe dès la naissance une disposition tissulaire congénitale qui n'est encore que la malformation en puissance, qui, sous la seule influence de pressions normales que l'organe est appelé à subir au cours de son fonctionnement physiologique, laisse s'établir progressivement et lentement la malformation définitive, sans l'intervention d'aucune cause inflammatoire ou mécanique ;

— la lésion reste cliniquement latente, jusqu'au jour où les progrès de la dilatation ont, soit compromis les tissus ou les organes voisins, soit provoqué la production de complications particulières frappant l'organe ectasié lui-même ;

— « enfin, la malformation n'atteint que très tardive-

inent le caractère d'une maladie caractérisée et durable, lorsque la répétition et l'aggravation des poussées infectieuses sont venues superposer à la dilatation simple des phases originelles, l'inflammation chronique et la suppuration des muqueuses, l'induration des parois, qui, en faisant apparaître des phénomènes physiques saisissables, des signes d'auscultation, leur créent en quelque sorte une sémilogie d'emprunt ».

Enfin, Bard établit le lien entre la bronchiectasie et la maladie kystique du poumon : tantôt, la malformation peut se localiser sur les bronches, respectant la structure alvéolaire normale, et réalisant une bronchiectasie ; tantôt, la malformation porte sur le parenchyme alvéolaire créant une dégénérescence kystique du poumon ; de même qu'au niveau du rein, la dilatation idio-pathique peut porter sur les glomérules ou sur le labyrinthe, réalisant un gros rein polykystique, ou se localiser au contraire sur les voies excrétoires pour donner naissance à un mégabassinnet, à une hydronéphrose.

ENQUÊTE ÉTIOLOGIQUE

Malformation en puissance, ou malformation définitivement constituée, l'hypothèse de l'origine congénitale de la dilatation des bronches a été reprise par de nombreux pédiatres. Tout dernièrement encore, le professeur Lereboullet inspirait à un de ses élèves un travail sur « la dilatation des bronches d'origine congénitale chez l'enfant ». De même, l'ouvrage le plus récent et le plus complet sur le sujet « La dilatation des bronches » de M. Léon-Kindberg, ne manque pas de signaler que « l'origine obstinément mystérieuse de certaines bronchiectasies de l'enfant ne permet pas, bien souvent, d'écarter délibérément l'hypothèse congénitale ».

Toutefois, si l'on est en général d'accord à l'heure actuelle pour reconnaître ce dernier fait, les formes congénitales de la dilatation des bronches de l'enfant ne sont considérées que comme une infime minorité, et l'étiologie la plus communément admise, demeure la bronchopneumonie traînante, grave, de la coqueluche et de la rougeole.

Il nous semble, contrairement à cette opinion, que la proportion des faits doit être inversée, et que le plus

grand nombre des dilatations des bronches de l'enfant reconnaît une origine congénitale.

C'est en effet à cette conclusion que nous a amenée une étude minutieuse des antécédents des 15 enfants dont nous apportons ici l'observation.

Nous avons cherché à établir par une enquête approfondie, par des examens multiples, tant cliniques que bactériologiques et sérologiques et des interrogatoires répétés, les liens qui pouvaient unir la bronchiectasie à la tuberculose, à l'hérédo-syphilis, aux broncho-pneumonies, et aux corps étrangers des voies aériennes.

1° Recherche de la tuberculose

Des cuti-réactions à la tuberculine ont été pratiquées à plusieurs reprises chez ces 15 enfants : 9 se sont montrées négatives, 6 seulement ont été positives.

Les réactions négatives ont été vérifiées par des intradermo-réactions à $\frac{1}{2}$ et 1 milligramme de tuberculine ; elles se sont toutes montrées négatives. Durant les années où il nous a été donné de suivre les petits malades, nous n'avons, jusqu'à l'heure actuelle, observé aucun virage de ces réactions.

Des 6 enfants à cuti-réactions positives, l'un avait 14 ans, l'autre 15 au début de notre observation ; ni l'un ni l'autre n'avaient jamais présenté aucun signe de tuberculose pulmonaire.

Dans l'observation V, le petit malade, âgé aujourd'hui de 10 ans, présentait déjà une cuti-réaction positive, il y a 5 ans. Il s'agissait d'un contage maternel, durant

depuis la naissance, et ayant pris fin aujourd'hui par le décès de l'agent contagieux. Depuis que nous connaissons l'enfant, il n'a jamais présenté aucun signe clinique de tuberculose pulmonaire ; jamais nous n'avons vu apparaître aucune ombre suspecte sur les clichés radiographiques ; enfin, les multiples examens des crachats n'ont jamais montré la présence de bacilles de Koch, non plus d'ailleurs que les examens de selles, ni qu'un examen du liquide de lavage d'estomac.

Les petits malades des observations VI et IX, âgés l'un de 4 ans, l'autre de 10 ans, présentaient également des cuti-réactions positives, sans que nous ayons pu retrouver dans leur histoire aucun contagé évident. Notons cependant que l'un et l'autre avaient fait un ou plusieurs séjours en milieu hospitalier, ce qui suffit à expliquer le résultat de la cuti-réaction. Ils n'ont jamais présenté aucun signe de tuberculose pulmonaire.

Un seul enfant, — observation X —, a présenté une tuberculose pulmonaire. Il s'agit d'un petit malade de 4 ans qui aurait été contaminé par les pensionnaires d'un sanatorium à proximité duquel il vivait. A 5 ans, il est traité au dispensaire de l'Hôpital Beaujon, pour un foyer tuberculeux parenchymateux à siège périhilaire gauche, s'accompagnant de taches et de marbrures disséminées dans les deux champs pulmonaires. Dès cette époque, l'enfant présente une expectoration abondante dont l'examen bactériologique révèle la présence de nombreux bacilles de Koch. Durant trois ans, l'enfant passe de services hospitaliers en sanatorium ; son expectoration se tarit peu à peu. Cependant, en 1931,

réapparaissent, l'expectoration la toux et les poussées fébriles; un cliché radiologique montre une ombre triangulaire paramédiastinale inférieure droite qui fait porter le diagnostic de dilatation des bronches. Ce diagnostic est bientôt confirmé par une injection de lipiodol.

Sur 15 observations, nous ne rencontrons donc qu'un seul cas de tuberculose pulmonaire, et dans ce cas peut-on conclure à une dilatation des bronches due à ce foyer tuberculeux ? Cela semble peu probable ; remarquons, en effet, que, dès l'âge de 4 ans, l'enfant avait une expectoration abondante, et il n'est pas banal de voir un enfant de cet âge, même porteur d'un foyer de tuberculose pulmonaire, expectorer. Il semble plutôt que, dès cette époque, l'enfant vécut avec une dilatation des bronches dont les signes étaient plus ou moins masqués par ceux de l'affection bacillaire, dilatation des bronches qui n'a été mise en évidence que tardivement, lorsque le foyer tuberculeux a été nettoyé. Il paraît donc logique de conclure à une coexistence des deux affections et non pas à une relation entre elles de cause à effet.

Notre enquête étiologique est donc négative quant à la tuberculose, et nous n'avons rencontré aucun cas où elle put être incriminée comme origine d'une dilatation des bronches.

2° Rôle de l'hérédo-syphilis

Nous avons cherché par un examen clinique minutieux de ces enfants, à mettre en évidence les stigmates

de l'hérédo-syphilis. Nous avons fait examiner les yeux, les oreilles par le spécialiste. Nous avons recherché les adénopathies, palpé la rate, noté avec soin les anomalies morphologiques du visage, des dents, des membres. Chez nos petits malades, nous n'avons jamais trouvé de stigmate net imposant l'idée de la syphilis héréditaire.

Tous nos petits malades ont, par ailleurs, subi une réaction de Bordet-Wassermann qui, dans les quinze cas, a été négative.

D'autre part, l'enquête étiologique ne nous a apporté qu'une fois, — observation XV —, l'aveu chez la mère d'une syphilis connue et traitée ; mais la contamination de la mère est postérieure de plusieurs années à la naissance de l'enfant, au moment de laquelle la réaction de Bordet-Wassermann était négative dans le sang de la mère.

Nous avons également fait pratiquer dans huit cas la réaction de Bordet-Wassermann dans le sang des mères de nos petits malades ; tous les résultats ont été négatifs.

Donc, d'une part, l'absence de stigmate d'hérédo-syphilis, d'autre part le résultat négatif de nos recherches d'une syphilis paternelle ou maternelle nous amènent à rejeter l'hypothèse d'une étiologie hérédo-syphilitique de la dilatation des bronches.

Et plutôt qu'à la syphilis transmise à l'enfant et ayant évolué chez lui avant ou après la naissance, il faudrait alors faire jouer un rôle à l'hérédité du terrain, hérédité encore bien vague et bien mystérieuse.

3^e Rôle des broncho-pneumonies

A l'heure actuelle, la théorie la plus communément admise, donne la première place, parmi les étiologies invoquées, aux broncho-pneumonies graves, traînantes, mal résolues, telles qu'on les constate dans la coqueluche surtout, dans la rougeole et dans la grippe.

Certes, il est fréquent que les parents de nos petits malades, depuis toujours sujets à des épisodes pulmonaires aigus, évoquent le souvenir d'une ou même de plusieurs broncho-pneumonies. L'étude attentive des faits nous a montré qu'en réalité, cette étiquette est bien souvent attribuée à une pneumopathie banale, dont rien, ni la durée, ni la gravité, ni les symptômes, ne peut faire présumer de la nature broncho-pneumonique.

Dans deux cas, cependant, il n'est guère possible de mettre en doute la réalité de la broncho-pneumonie.

L'enfant de l'observation III a présenté, à l'âge de 2 ans, une rougeole grave, compliquée d'une longue broncho-pneumonie, après laquelle est apparue peu à peu l'expectoration purulente qui, depuis lors, ne s'est jamais tarie.

Dans l'observation IX, il s'agit d'une enfant de 6 ans, bien portante jusqu'à cet âge, qui a présenté une broncho-pneumonie primitive, grave, prolongée, ayant tenu l'enfant trois mois au lit, et à laquelle a fait immédiatement suite le syndrome complet d'une bronchiectasie. Remarquons seulement qu'à six ans la bronchopneumonie primitive commence à être rare. Quoi qu'il en soit, l'interrogatoire était ici très net : l'enfant n'avait jamais

toussé, n'avait jamais expectoré avant ce premier épisode.

Si dans ces deux observations, nous trouvons un mode de début clinique net, précis, il n'en est pas de même dans la majorité des cas.

Dans 9 observations, le mode de début est le même : il s'agit d'un enfant, qui dès sa petite enfance, a toujours été délicat, toussant fréquemment, présentant à maintes occasions de petits accidents plus graves baptisés suivant les cas rhume ou bronchite. Cet état de choses dure plus ou moins longtemps, sans que l'entourage ait été très inquiété. Puis, lorsque l'enfant atteint 5, 7 ans, se déroule au cours d'un hiver et pour la première fois un épisode aigu, à allure bronchitique, dont la durée et l'intensité attire l'attention des parents. Si l'on étudie avec soin cet accident que l'on a toute tendance à considérer comme initial, on s'aperçoit qu'il ne réalise en rien la broncho-pneumonie grave, prolongée, traînante des classiques. Tout d'abord, dans aucune de ces 9 observations, il n'a pu être considéré comme secondaire à une maladie infectieuse qui, lorsqu'on la retrouve dans les antécédents, a toujours été antérieure de plusieurs mois au moins.

Ses caractères cliniques n'évoquent pas la broncho-pneumonie : parfois l'enfant ne s'est alité que quelques jours, dans aucun cas plus de trois semaines ; la température n'a jamais été très élevée, l'état général n'a jamais paru inquiétant et n'a jamais nécessité les thérapeutiques d'urgence de l'infection broncho-pneumonique.

Enfin, surtout, ce premier épisode présente avec les accidents qui vont survenir au cours des hivers suivants une identité telle qu'il n'est pas rare d'entendre raconter que l'enfant a présenté quatre, cinq bronchopneumonies successives : le premier épisode n'a pas paru plus grave ni plus important que ceux qui devaient survenir plus tard.

Notons d'ailleurs que si, dans certaines observations, c'est de cette première poussée que date l'expectoration, dans d'autres, au contraire, l'enfant ne commence à cracher qu'après deux ou trois épisodes aigus.

Nous voyons donc combien est insignifiant, en réalité, ce premier épisode de l'histoire d'une bronchiectasie, et il semble que la confusion ait été double qui le fait considérer comme initial, alors qu'il survient après une période méconnue de troubles bronchitiques légers, et surtout comme créateur, alors qu'il n'est en réalité que révélateur.

Il semble bien difficile d'admettre en effet que l'infection de l'arbre bronchique légère, courte, banale, que nous avons décrite, soit suffisante pour détruire et remanier une armature bronchique, et pour y créer les déformations énormes, tant morphologiques qu'histologiques que réalise la dilatation des bronches. La disproportion est évidente entre la cause et l'effet.

D'autre part, un argument d'ordre de fréquence vient appuyer notre thèse. S'il suffisait, pour créer une bronchiectasie, de faits aussi communs, la fréquence de cette affection serait considérable ; or, malgré les moyens d'investigation dont nous disposons à l'heure actuelle,

sans être exceptionnelle, elle ne constitue qu'une infime minorité en regard du nombre des bronchites, congestions pulmonaires et bronchopneumonies enfantines.

Enfin, dans 4 observations, l'interrogatoire ne nous a même pas montré cette première pneumopathie en apparence initiale. Ici, le début a été tellement lent et insidieux que, dès le premier examen, l'enfant se présentait avec une bronchiectasie entièrement constituée sans qu'il ait été arrêté un seul jour par une poussée aiguë. C'est dans ces cas surtout que le début silencieux, l'expectoration et la toux installées à bas-bruit ont pu faire craindre une tuberculose pulmonaire. Et, chez ces quatre enfants porteurs de bronchiectasies étendues, l'interrogatoire n'a révélé aucun fait d'ordre infectieux ou mécanique qui ait pu expliquer la constitution de leur affection.

4° Corps étrangers

Nous n'avons relevé dans aucune observation des faits susceptibles de faire penser à la présence dans les bronches d'un corps étranger inhalé.

*
* *

Tous ces faits nous amènent à conclure à l'existence, avant toute poussée infectieuse, d'une disposition spéciale de l'armature bronchique, d'une malformation congénitale, qui demeure latente tant que les infections secondaires ne lui ont pas créé une symptomatologie d'emprunt.

On s'étonnera alors que des dilatations bronchiques n'aient pu demeurer latente durant toute une existence, et que les autopsies n'en révèlent pas un certain nombre que rien n'avait fait soupçonner durant la vie. A ceci, nous répondrons qu'il est peu probable qu'une telle malformation demeure ignorée. On sait en effet quelle est l'importance de la loi qui veut, en pathologie générale, que toute malformation attire sur elle l'infection ; et, de même qu'une hydronéphrose se révèle fréquemment par une pyélonéphrite, de même une bronche dilatée se révélera par le catarrhe purulent qui la signe.

L'hypothèse d'une malformation congénitale nous a amené à rechercher chez nos petits malades la présence d'autres anomalies du même ordre.

La petite malade de l'observation XIV présentait une double luxation congénitale de la hanche.

Une de nos petites malades — observation VI — présente tous les signes cliniques d'une malformation cardiaque congénitale à type de maladie de Roger.

Une autre, enfant de 10 ans — observation II — présente depuis la naissance une très importante scoliose dorso-lombaire manifestement congénitale.

Le petit malade de l'observation V présente à huit ans une ectopie testiculaire bilatérale.

Enfin, 2 autres petits malades — observation IV et observation XII — sont porteurs l'un et l'autre d'une double hernie inguinale congénitale.

Signalons enfin que le petit bronchiectasique dont nous rapportons l'observation au n° 7 a perdu un frère,

mort dans les premiers jours de la vie d'une malformation cardiaque congénitale.

Nous avons longuement examiné les images radiologiques de nos petits malades, pensant y découvrir une autre anomalie pulmonaire quelconque : lobe azygos, kyste aérien du poumon ; mais cette recherche ne nous a donné aucun résultat positif.

DESCRIPTION CLINIQUE

La description des manifestations cliniques de la dilatation des bronches comprend des faits de plusieurs ordres, car la bronchiectasie réalise un véritable syndrome où se mêlent des symptômes locaux, des symptômes généraux et des réactions à distance.

LES SYMPTÔMES LOCAUX occupent le premier plan du tableau clinique.

La *toux* est un phénomène d'une constance remarquable. Tantôt il est difficile de préciser le moment de son apparition, l'enfant, selon le dire des parents ayant toujours toussé ; c'est le cas de beaucoup le plus fréquent. Tantôt, plus rarement, un épisode aigu a marqué son apparition.

L'enfant ne tousse pas d'une façon continue ; certains enfants, le plus grand nombre, toussent surtout le matin, dès le réveil ; pour certains, c'est le soir que les secousses de toux sont le plus fréquentes. Au cours de l'année, c'est pendant l'hiver que le phénomène s'accroît ; d'intermittent, il peut devenir alors incessant, réveillant parfois l'enfant dans son sommeil.

Par moments, la toux revêt un caractère quinteux,

très pénible. Dans deux observations, elle a pris par intervalles un caractère émetisant très net.

Une *dyspnée* le plus souvent légère accompagne fréquemment la toux. Elle apparaît en général assez tard au cours de l'évolution de la bronchiectasie, et nous la rencontrons surtout chez les sujets les plus âgés ; rarement permanente, elle ne survient guère qu'à l'effort et ne prend jamais un caractère très pénible.

L'*expectoration* constitue le symptôme majeur du syndrome.

Le mode de début est souvent difficile à préciser ; il a parfois été si précoce et si silencieux que, de même qu'ils ont toujours toussé, certains enfants ont toujours craché.

Parfois, au contraire, l'enfant qui toussait depuis longtemps, présente secondairement une expectoration qui, d'abord intermittente, s'installe bientôt d'une façon continue. On a, alors, l'impression d'une véritable évolution en deux temps, le syndrome se complétant par l'apparition de l'expectoration. Tantôt, aucun fait nouveau n'explique ce catarrhe. Tantôt, c'est un épisode infectieux qui laisse derrière lui ce symptôme définitif. L'expectoration est rarement rejetée d'une façon régulière ; en général, son émission augmente à certaines heures, en particulier le matin au milieu des secousses de toux qui marquent le réveil.

La quantité rejetée quotidiennement varie avec les époques ; c'est surtout l'hiver, parfois au printemps, que le taux de l'expectoration atteint son maximum. Essentiellement variable, avec le malade et avec le mo-

ment, tantôt on compte quelques crachats seulement, tantôt le petit malade remplit en une journée un crachoir de 150 cc.

Chez un même malade, on note le plus souvent en hiver, parfois au printemps, une augmentation considérable de l'expectoration à l'occasion des poussées infectieuses.

Les crachats, purulents, mêlés de mucosités et d'exsudation séreuse, se déposent dans un verre en quatre couches classiques, d'ailleurs inconstantes : une inférieure faite d'un magma puriforme ; au dessus, un liquide séro-muqueux ; au-dessus, des détritits flottants tombant en stalactites à travers la couche sous-jacente ; une couche superficielle spumeuse, aérée.

Ces caractères sont d'ailleurs variables, et parfois, à l'occasion d'une surinfection, l'expectoration devient franchement purulente.

L'odeur généralement fade, peut présenter un caractère de fétidité intermittente qui n'est pas rare, puisque nous l'avons rencontré chez quatre petits malades.

Les hémoptysies sont peu fréquentes ; nous ne les avons constatées que deux fois ; encore s'agissait-il d'hémoptysies légères qui ne se sont pas reproduites.

Sur un tel fond constant de toux, d'expectoration, de dyspnée, viennent se greffer à l'occasion de chaque hiver des poussées infectieuses plus ou moins graves, plus ou moins longues et tenaces, qui donnent à la dilatation des bronches son évolution caractéristique par poussées successives.

Tantôt assez importantes pour tenir l'enfant alité quelques semaines, elles reçoivent, ainsi que nous l'avons vu plus haut, des dénominations diverses : bronchites, congestions pulmonaires, broncho-pneumonies ; tantôt au contraire, elles sont relativement légères, marquées seulement par une recrudescence des symptômes fonctionnels habituels.

Quoi qu'il en soit, ces épisodes infectieux se présentent toujours avec les mêmes caractères.

C'est en général l'ascension de la température qui constitue le premier signe. En règle, elle ne dépasse pas 39°, mais elle peut se maintenir à ce chiffre pendant plusieurs jours, ou osciller entre 37°5 et 39°. La défervescence est souvent lente, avec de légères reprises, laissant derrière elle un état subfébrile qui peut se prolonger durant tout l'hiver.

En même temps, la toux s'exagère, devient incessante, pénible, quinteuse, parfois émetisante, cependant que le taux de l'expectoration augmente rapidement, pouvant atteindre 150, 200 cc. par jour ; de muco purulente, elle devient franchement purulente, verdâtre, et c'est au cours de ces poussées que nous avons pu noter des périodes de fétidité transitoire.

L'état général fléchit un peu ; l'enfant maigrit, présente de l'anorexie, une asthénie plus ou moins marquée, pâlit. La répétition des poussées au cours d'un même hiver altère de plus en plus l'état de nos petits malades.

Signalons que dans une de nos observations (obs. II), les épisodes infectieux qui étaient particulièrement fré-

quents ont présenté quelques caractères un peu spéciaux.

Ces poussées, qui se reproduisaient avec une régularité remarquable toutes les six semaines, s'accompagnaient toujours d'épistaxis, fréquentes, abondantes et de vives douleurs articulaires au niveau des deux genoux, des épaules, des articulations sterno-costales, sans aucun signe physique ou radiologique à ce niveau.

Le premier fait qui n'a à notre connaissance, jamais été signalé, constitue vraisemblablement une coïncidence.

Quant au second, il semble difficile de décider s'il doit être rattaché à des manifestations infectieuses d'ordre articulaire, ou s'il doit être rapproché des autres manifestations ostéo-articulaires de la dilatation des bronches. L'absence de signes physiques décelables à leur niveau ferait peut-être pencher la balance en faveur de l'hypothèse infectieuse.

Ces enfants, qui se présentent avec des signes fonctionnels aussi marqués, décevraient souvent le simple examen physique si un signe périphérique caractéristique n'imposait de fortes présomptions en faveur du diagnostic de bronchiectasie ; il s'agit de l'hippocratisme digital.

L'aspect de ces petits malades n'a en effet rien de bien spécial.

Si l'état général est souvent assez satisfaisant, il n'est cependant pas rare de noter un certain degré d'amaigris-

sement, un visage pâle, contrastant avec des pommettes et des lèvres un peu cyanosées.

Un examen plus attentif nous montrera souvent un aspect thoracique un peu anormal. Le thorax est en général long ; presque cylindrique, avec une légère accentuation de la convexité antérieure des côtes, il est presque toujours asymétrique ; l'obliquité costale est souvent diminuée. Il n'est pas rare de relever à ce niveau des déformations rachitiques plus ou moins importantes, chapelet costal, coup de hache sous-mammaire.

Mais c'est au niveau des extrémités que nous allons trouver la déformation typique.

L'aspect du doigt hippocratique est bien particulier : l'ongle est fortement bombé en verre de montre, si bien qu'il a parfois tendance à s'incarner ; la dernière phalange est élargie en spatule, réalisant le classique « doigt en baguette de tambour ».

Souvent généralisé, cet aspect prédomine cependant au niveau des pouces et des gros orteils.

Jamais il ne s'accompagne de douleur, ni d'aucun autre trouble fonctionnel, si ce n'est parfois d'un léger degré de cyanose.

Enfin, les examens radiologiques n'ont jamais montré aucune déformation, aucune anomalie osseuse du doigt hippocratique.

Bref, « la lésion ne constitue ni une ostéopathie, ni une arthropathie, mais exclusivement une hypertrophie des parties molles digitales » (Béclère).

L'hippocratisme digital était très net, tant au niveau des mains qu'au niveau des pieds, chez 9 de nos ma-

lades. Chez 2 autres, il n'était vraiment caractéristique qu'au niveau de deux pouces. Dans 4 observations enfin, nous ne l'avons pas rencontré. Si, donc, une grosse majorité des petits bronchiectasiques présentent de l'hippocratisme digital, nous n'avons guère pu déterminer les raisons qui, chez d'autres, en empêchent l'apparition, les lésions ne nous ayant paru ni plus importantes, ni plus anciennes dans une série de cas que dans l'autre.

La pathogénie de cette manifestation demeure assez mystérieuse. Des deux thèses en présence à l'heure actuelle, l'une infectieuse, l'autre chimique, cette dernière, soutenue par M. Bécère semble être le plus communément adoptée. Elle fait intervenir une modification chimique du milieu intérieur dans lequel baigne la pulpe digitale, changement dû soit à un trouble hydraulique du système veineux, soit à une altération profonde du milieu atmosphérique, et explique ainsi qu'on rencontre l'hippocratisme digital aussi bien dans les suppurations pulmonaires chroniques que dans la maladie bleue et dans les érythémies de l'altitude décrites par Carlos Monge.

Quoi qu'il en soit, cette manifestation, par sa présence, incline fortement le diagnostic vers la possibilité d'une dilatation des bronches.

Plus rare, l'ostéo-arthropathie hypertrophiante de Pierre Marie n'a été rencontrée dans aucune de nos observations.

Chez cet enfant qui expectore, qui présente un hippocratisme digital net, les résultats de l'examen stéthos-

tique pulmonaire seront essentiellement variables, tant avec les sujets, que, chez un même sujet, avec le moment de l'exploration.

Il semble néanmoins que les résultats fournis puissent se répartir en deux groupes.

Tantôt, c'est en général ce qui se passe en dehors de toute poussée infectieuse, on ne recueille que des signes banaux de bronchite diffuse, avec sonorité normale, ronchus et sibilants disséminés, prédominant souvent à une base, vibrations vocales normales.

Tantôt, au contraire, l'auscultation révélera des signes en foyer :

Parfois, à une base, une zone de matité, avec retentissement de la toux et de la voix et râles bulleux à bulles moyennes et fines ; parfois, un syndrome cavitaires complet, avec matité, retentissement caverneux de la toux et de la voix, râles humides, gargouillement, parfois même un souffle à timbre nettement cavitaires.

Tous ces signes s'exagèrent au moment des poussées infectieuses. Mais ce qu'il importe de bien connaître, c'est que si, durant les périodes de rémissions, certains sujets présentent une auscultation absolument normale, d'autres, par contre, conservent au complet leur syndrome d'auscultation malgré la diminution notable, ou même la disparition des troubles fonctionnels.

Le reste de l'examen physique ne nous a montré chez nos petits malades que des signes sans intérêt, et sans liens avec leur affection.

Deux examens spéciaux vont nous fournir les renseignements complémentaires qui nous permettront d'affirmer la bronchiectasie : l'examen bactériologique de l'expectoration, l'examen radiologique du thorax.

Nous ne répéterons pas que chez tous nos petits malades la recherche des bacilles de Koch dans l'expectoration a été multipliée, et que nous n'avons conclu à l'absence de bacille tuberculeux qu'après des recherches réitérées dans les crachats, les selles, et le liquide de lavage d'estomac. Les cultures faites sur gélose Veillon, et sur milieux anaérobies, gélose extrait globulaire et gélose nutritive ont montré la présence d'une flore microbienne extrêmement riche et variée, et il n'est guère possible d'incriminer un agent microbien particulier. A plusieurs reprises, lors de poussées infectieuses importantes, nous avons noté la présence de pneumocoques en grand nombre.

RADIOGRAPHIE

Si, chez un même petit malade, la constatation d'une affection évoluant dès la petite enfance, d'une expectoration abondante à germes banaux, d'un hippocratisme digital marqué évoque la bronchiectasie, l'examen du cliché radiographique apportera de tels arguments que le diagnostic s'impose sans que l'on ait à recourir à l'injection de lipiodol intra-bronchique.

En effet, dans 13 des 15 observations que nous apportons, nous avons pu constater dès le premier examen radiographique, et nous avons rencontré pendant plusieurs années, une image si comparable à elle-même sur tous les clichés, de siège, d'aspect si constant, et l'injection de lipiodol a confirmé chaque fois qu'elle fut pratiquée, que nous la considérons à l'heure actuelle comme caractéristique de la dilatation des bronches de l'enfant.

On comprend aisément d'ailleurs que chez l'enfant au thorax perméable et de petites dimensions, non remanié par les causes sclérogènes, on puisse obtenir des renseignements plus précis et d'une interprétation plus aisée que chez l'adulte.

Ces renseignements sont d'autant plus précieux que l'exploration lipiodolée, parfois si difficile à réaliser chez l'enfant, ne paraît pas être exempte d'inconvénients souvent graves, et, nombre de pédiatres ont, aujourd'hui, tendance à en restreindre l'application.

L'aspect radiologique que nous avons rencontré est essentiellement caractérisé par la présence constante d'une ombre dont nous allons essayer de fixer les caractères.

Elle siège dans l'espace paramédiastinal inférieur, plus souvent — nous a-t-il semblé — à droite qu'à gauche, soit qu'il y ait vraiment prédilection pour ce côté, soit qu'à gauche il soit souvent difficile de l'individualiser de l'ombre cardiaque qui la masque en totalité.

Sa forme est celle d'une large coulée descendant le long du bord droit de l'image cardio-vasculaire depuis le hile jusqu'au diaphragme qu'elle atteint toujours comblant ainsi plus ou moins complètement l'angle cardio-phrénique droit.

Elle s'élargit progressivement du hile vers le diaphragme, affectant ainsi un aspect vaguement triangulaire dont le sommet — en réalité tronqué — se trouverait au-dessus du hile : le bord interne se confond avec le bord droit de l'image cardiaque, le bord inférieur avec le diaphragme, le bord externe oblique en bas et en dehors ne constitue pas en réalité une limite nette et rectiligne.

Le degré d'opacité de cette image est variable avec les sujets, et chez un même sujet avec les périodes. Mais

toujours, elle garde le même caractère essentiel de n'être pas homogène et d'affecter une disposition par-

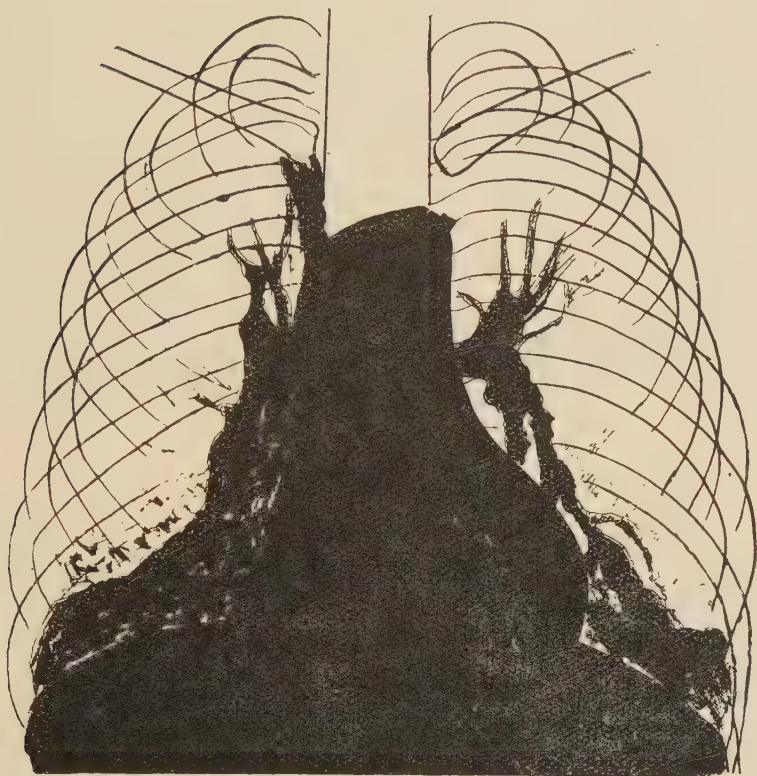


FIG. 1. — Schéma de l'image radiologique de la dilatation des bronches d'après le cliché de l'Observation V.

ticulière en traînées floues, touffues, diffuses, divergeant du hile vers le diaphragme en un véritable pinceau d'opacités ramifiées.

Au sein de cette ombre non homogène, il n'est pas

exceptionnel que l'on puisse, sans doute à la faveur de certaines conditions de vacuité des bronches ectasiées, distinguer de petites géodes, arrondies, isolées ou groupées qui représentent vraisemblablement des dilatations bronchiques. En effet, à plusieurs reprises, la radiographie, pratiquée après injection de lipiodol, nous a permis de superposer exactement ces images à celles de dilatations ampullaires remplies par le lipiodol.

A gauche, du fait de l'ombre cardiaque, l'image est un peu différente et peut alors affecter deux aspects ; tantôt, il s'agit seulement d'une ombre cardiaque peu nette, à limites diffuses, dont la pointe est prolongée au-dessus du diaphragme par un pinceau d'ombres floues ; tantôt, on retrouve avec la plus grande netteté, à travers l'ombre cardiaque, une coulée épaisse d'opacité faisant pendant verticalement sur le flanc gauche de la colonne vertébrale à l'image symétrique que nous avons décrite à droite.

Nous publions ici une très belle image obligeamment communiquée par le docteur Maurice Lamy qui illustre ce dernier aspect radiologique de la bronchiectasie. Dans ce cliché d'une jeune malade de vingt ans, on voit admirablement le long du flanc gauche de la colonne vertébrale, à travers l'ombre cardiaque, une coulée d'opacité très dense, de forme approximativement triangulaire étendue du hile au diaphragme. L'injection de lipiodol montre dans toute cette zone de très larges dilatations des bronches à type cylindrique (fig. 2 et 3).

La radioscopie nous apporte deux données supplémentaires :



FIG. 2. — Cliché montrant la coulée d'ombre latéro-cardiaque vertébrale gauche visible à travers l'ombre cardiaque.



FIG. 3. — Radiographie de la même malade après injection transscapulaire de lipiodol : dilatation des bronches à type cylindrique.

d'une part, ces ombres en pinceau sont fixes, nullement influencées par les mouvements respiratoires ;

d'autre part, on note une atteinte presque constante du diaphragme, avec phénomène du feston à l'inspiration ; le sinus costo-diaphragmatique est souvent comblé.

Telle est l'image que sa fréquence et sa stabilité nous portent à considérer comme extrêmement évocatrice de la dilatation des bronches. Nous avons en effet pu, au cours des longues années sur lesquelles ont porté certaines de nos observations, étudier l'évolution de l'aspect radiologique et les modifications constatées du fait des rémissions ou des poussées de l'affection.

Il est tout d'abord un caractère d'une extrême importance sur lequel il importe de bien insister. Cette image présente une fixité remarquable et même en période de guérison fonctionnelle, la coulée d'ombre latéro-cardiaque persiste, montrant qu'il ne s'agit que d'une rémission de plus ou moins longue durée après laquelle les accidents reparaîtront.

Il est bien évident que l'on assiste, cependant, au cours des améliorations des troubles fonctionnels, à des nettoyages radiologiques plus ou moins marqués ; l'ombre est moins opaque, moins large ; mais ces nettoyages demeurent toujours partiels et l'aspect caractéristique est toujours nettement visible.

Par contre, au cours des poussées de surinfection graves, on assiste à des modifications importantes de l'image.

Tantôt, l'ombre s'élargit, devient plus opaque, tend à

paraître homogène, et se complète au-dessus du diaphragme par une bande d'opacité horizontale à limites floues, unissant l'image cardiaque à la paroi thoracique.

Tantôt, l'ombre prend un aspect nettement triangulaire, et réalise l'image en équerre désormais classique au cours de la bronchiectasie, simulant la pleurésie médiastinale.

Ces deux aspects ne sont que transitoires ; ils accompagnent la poussée infectieuse grave ; mais ils ont toujours été précédés par l'image que nous avons décrite ; et lorsque les phénomènes infectieux s'amendent, l'image rétrocede et ne tarde pas à réaliser à nouveau l'aspect habituel.

Rappelons à ce sujet que dès 1927, le professeur Robert Debré et Julien Maric, discutant cet aspect de pleurésie diaphragmatique fréquent dans la bronchiectasie, avaient montré que le syndrome radiologique n'est pas conditionné par la réaction pleurale adhésive, mais par des modifications parenchymateuses périlobectasiques.

Dans deux observations nous n'avons pas rencontré l'aspect que nous décrivons ici.

Dans l'observation VI, il s'agit de bronchiectasies généralisées de tout le poumon gauche, réalisant sur le cliché une opacité non homogène de tout l'hémithorax avec zones claires arrondies de la dimension d'un pois, disséminées dans tout le champ pulmonaire.

L'image de l'observation X réalise le long du bord droit de l'image trachéo-vasculaire, depuis le hile jus-

qu'au sommet, une ombre qui, n'était son siège, rappelle absolument par sa forme, son aspect, sa disposition, l'image que nous avons décrite. Il s'agissait dans ce cas de bronchiectasies très localisées au lobe supérieur du poumon droit.

L'INJECTION INTRA-BRONCHIQUE DE LIPIODOL

Chez huit enfants, nous avons pratiqué une injection lipiodolée.

Dans chaque cas, elle a confirmé notre diagnostic ; elle a permis en outre de préciser l'étendue et le type de la bronchiectasie.

La plupart de ces examens ont été faits par le Docteur Magdelaine, par voie transglottique.

Il nous avait paru intéressant d'employer le procédé actuellement en honneur à Leysin et qui consiste à pratiquer l'anesthésie, puis l'injection de lipiodol par voie nasale. C'est là en effet un moyen simple, supporté par le malade avec une étonnante facilité et exempt de tout danger puisqu'il nécessite un minimum d'anesthésique, (2 cc. de cocaïne à 2 %).

Alors que chez l'adulte, dans les mains du Docteur Hautefeuille, il est pratiqué avec une simplicité et une sûreté qui ne laisse pas de surprendre quand on sait combien est pénible et peu sûr le procédé transglottique ; chez l'enfant, nous n'avons pu obtenir à plusieurs reprises, qu'une anesthésie imparfaite, avec une injection plus œsophagienne que trachéale.

.

C'est qu'en effet, si, chez l'adulte, l'œsophage est physiologiquement fermé par l'épiglotte lorsque le sujet tire la langue, il n'en est pas de même chez l'enfant où le conduit œsophagien reste toujours plus ou moins perméable. Il faut certainement voir là la cause de nos échecs.

Nous sommes donc revenu au procédé transglotique qui, pratiqué par des mains expertes et patientes, nous a toujours donné des résultats satisfaisants : une anesthésie locale légère, mais pratiquée lentement, 15 cc. de lipiodol sont souvent suffisants.

Nous avons obtenu des aspects variés.

Dans 4 cas, il s'agissait de dilatations cylindriques :

- une des images montra un très bel aspect en larges doigts de gants, dans le lobe inférieur droit et gauche ;
- dans les trois autres cas, ce fut une image en branche de bois mort.

Trois fois nous avons obtenu avec des dilatations ampullaires les images classiques en nid de pigeon, en grappe de raisin.

Dans un cas, enfin, il s'agissait de dilatation moniliformes bilatérales.

Si nous avons rencontré quelques incidents d'injection — enfants agités, obligation de remettre à plusieurs reprises l'examen — nous n'avons eu personnellement aucun accident à regretter.

DIAGNOSTIC DE L'IMAGE RADIOLOGIQUE

Nous avons décrit l'ombre caractéristique de la bronchiectasie, montré sa fixité, sa fréquence, prouvé que le lipiodol ne vient que confirmer le diagnostic. Mais, cette ombre, de par son siège, demande à être différenciée des autres images pathologiques de l'espace paramédiastinal inférieur.

Nous éliminerons d'abord un certain nombre de faits qui pour n'être pas pathologiques n'en constituent pas moins des anomalies qui peuvent prêter à erreur.

Tout d'abord il existe, dans certains cas, chez des enfants n'ayant présenté aucun passé pathologique, et à titre de trouvailles d'examen radiologique, une accentuation très marquée des arborisations broncho-vasculaires du lobe inférieur droit. Ces arborisations sont riches, nombreuses, larges, touffues, pouvant prêter à confusion avec l'image de certaines bronchiectasies légères en périodes de rémission. Leur fixité absolue, sans exagération ou atténuation de l'aspect est un bon élément de diagnostic, en dehors de toute considération clinique. Notons que dans les 2 cas semblables que nous avons rencontrés, le lipiodol a été négatif.

Une seconde anomalie anatomique pourrait prêter à erreur : il s'agit de la présence d'un lobe cardiaque accessoire. C'est là une malformation rare, mais qui peut réaliser l'aspect d'un triangle opaque de la région cardio-phrénique droite. Et dans ce cas, ne peut-on supposer que le lobe accessoire est le siège de bronches ectasiées ? C'est ce que des injections locales de lipiodol devraient démontrer.

Enfin, à titre accessoire, signalons que l'image anormalement déroulée, large et visible de la veine cave inférieure, comblant l'angle cardio-phrénique droit et se prolongeant assez haut vers le hile, a pu réaliser un aspect un peu trompeur. Il est évident qu'un examen attentif du film et au besoin des clichés pris en position oblique auraient aisément raison de ce doute.

Ces trois faits n'ont pas d'histoire ; répétons-le, ce sont des trouvailles radiologiques, qu'il nous a paru utile de signaler pour montrer la richesse d'images de cette région.

En fait, il y a seulement trois affections qui peuvent donner des aspects difficiles à distinguer de celui de la bronchiectasie.

En premier lieu, les tuberculoses parenchymato-ganglionnaires à siège parahilaire droit.

Elles peuvent réaliser, une image dont l'aspect, l'importance, le siège peuvent en imposer pour une image de bronchiectasie.

Il nous semble cependant que l'examen des films révèle deux faits ; il est rare que l'ombre de la tuberculose à siège parahilaire atteigne le diaphragme, alors

que l'ombre de la bronchiectasie le fait toujours ; d'autre part, la hilite tuberculeuse, réalisant l'image « en aile de papillon » des Allemands, s'éloigne de l'ombre cardiaque en descendant vers le diaphragme, au contraire, la coulée bronchiectasique adhère au contour du cœur, ne laissant entre elle et lui aucun espace clair.

Ces deux signes nous semblent souvent suffisants pour aider au diagnostic que les données cliniques éclaireront.

En cas de doute cependant, c'est l'évolution de cette ombre qui seule tranchera le différend. Nous savons combien l'image de la bronchiectasie est fixe et se conserve toujours comparable à elle-même pendant des années. Au contraire, on assistera au cours des mois qui suivront à la résolution, puis à l'effacement de la « hilite » tuberculeuse. Seuls demeureront à titre de séquelle bien significative, un ou plusieurs petits ganglions calcifiés.

Moins souvent, c'est un foyer de broncho-pneumonie non tuberculeuse, traînante, à siège paramédiastinal inférieur droit qui réalisera un aspect comparable à celui que nous avons décrit.

C'est l'effacement rapide de l'ombre qui ne persistera pas plus de quelques semaines et ne laissera aucune séquelle radiologique qui sera ici le meilleur élément de diagnostic.

Un troisième ordre de faits pose des problèmes parfois plus difficiles à résoudre. Il s'agit des images que

crée le virus coquelucheux au cours, et plus encore au décours de l'affection.

Lorsqu'on lit les nombreux travaux, tant français qu'allemands, qui furent faits sur ce sujet au cours des deux dernières années, on est frappé de la similitude qui existe entre l'image qu'ils décrivent et celle que nous avons rencontrée dans la bronchiectasie.

Pour Göttche l'image caractéristique du poumon coquelucheux — en dehors de toute complication pulmonaire — consiste en « une accentuation telle des travées hilaires qu'elle crée un triangle ayant sa base sur le diaphragme et son sommet au hile sur la ligne médiane ». Il est de fait que bien des images de coqueluche sont très comparables à des images de bronchiectasies. Et l'on comprend la difficulté du diagnostic en face de ces enfants qui au décours d'une coqueluche continuent à expectorer parfois pendant de longs mois et présentent un aspect radiologique trompeur.

A cet égard, un élément de diagnostic radiologique qu'il nous a paru difficile de mettre en évidence serait la visibilité de la texture pulmonaire à travers l'ombre de la coqueluche.

A vrai dire, c'est surtout l'évolution qui nous permettra d'établir un diagnostic certain. Nous avons suivi une vingtaine d'images de la coqueluche. Les moins durables ne persistent pas plus de 12 semaines après le début de la maladie, et disparaissent sans laisser de traces. Les plus tenaces durent 4 à 5 mois, puis s'effacent progressivement pour faire place à un nettoyage complet.

Nous n'avons jamais vu s'installer définitivement au décours d'une coqueluche le syndrome clinique et radiologique de la bronchiectasie.

Telles sont les affections dont l'aspect radiologique peut faire hésiter avec celui d'une bronchiectasie.



FIG. 4. — Image de condensation pulmonaire au cours de la coqueluche, trois semaines après la première quinte : opacité triangulaire de l'espace paramédiastinal inférieur droit. Régression complète en deux mois.

Nous dirons un mot pour terminer ce chapitre de l'image triangulaire de la base réalisée par l'atélectasie du lobe inférieur et sur laquelle de nombreux travaux américains ont porté au début de 1934.

Ces auteurs estiment que l'atélectasie lobaire est le premier temps de la bronchiectasie, quelle que soit l'origine de cette atélectasie. La constatation radiologique de ce phénomène imposerait donc l'apparition à plus ou moins brève échéance d'un syndrome de dilatation des bronches.

Cette opinion n'est pas admise communément à l'heure actuelle, en raison du manque d'injections lipiodolées apportant la preuve de cette assertion.

DIAGNOSTIC

On voit ainsi que le syndrome clinique de la dilatation des bronches — évolution par poussées depuis la petite enfance, expectoration abondante à germes banaux, hippocratisme digital — se complète d'un aspect radiologique si caractéristique que le diagnostic de l'affection est en règle relativement aisé.

Signalons cependant, combien une affection très fréquente et très banale peut chez le grand enfant prêter aisément à erreur : il s'agit des catarrhes rhino-pharyngés chroniques. Les accidents fréquents avec toux, température, expectoration muco-purulente réalisent parfois un tableau assez comparable à celui de la dilatation des bronches. L'absence d'hippocratisme digital, l'image radiologique normale, et surtout la constatation d'amygdales grosses, anfractueuses, infectées, feront aisément le diagnostic. Mais parfois la cause doit être recherchée plus haut, à l'étage supérieur des voies aériennes, au niveau du cavum, au niveau même des sinus frontaux ou maxillaires. Seuls les examens spéciaux feront alors la preuve du siège exact de cette suppuration.

Mais dans la règle, la dilatation des bronches de l'enfant réalise un tableau si riche et si complet que l'erreur n'est guère possible,

ÉVOLUTION

Tous nos petits malades ont été suivis pendant des périodes qui varient entre un et dix ans ; la plupart ont été vus régulièrement pendant trois et quatre ans.

Au cours de ces longues années nous avons assisté à une évolution par poussées successives entrecoupées de rémissions plus ou moins durables et plus ou moins complètes.

Nous avons vu chaque automne nos petits malades, après un été passé soit en cure à La Bourboule, soit à la campagne, nous revenir avec un bon état général, une expectoration minime, une toux légère ; mais l'image radiographique restait toujours semblable ou se montrait à peine modifiée. Chaque hiver, nous avons assisté à une ou à plusieurs rechutes, de gravité variable, à des bronchites, broncho-pneumonies et autres épisodes pulmonaires aigus qui compromettent tous les ans le développement statural et pondéral de l'enfant, font reparaître l'expectoration abondante, la fièvre, les quintes de toux.

Ainsi ces enfants, bien que n'étant pas des infirmes, ne peuvent mener une existence scolaire régulière ; le

cours des classes est constamment interrompu, et nos petits malades restent, tant par leur développement physique que par leur développement intellectuel, très en retard sur leurs petits camarades du même âge.

Nous n'avons pas enregistré de cas de guérison complète : jamais l'expectoration ne s'est tarie d'une façon absolue ; jamais nous n'avons vu disparaître en totalité la coulée d'ombre juxta-cardiaque qui signe sur le film le diagnostic de dilatation des bronches.

Par contre, nous n'avons pas perdu de petit malade, ni même déploré d'aggravation sensible. Il est vrai, et nous ne manquons pas de le rappeler ici, que le cadre même d'une consultation d'enfants ne nous a guère permis d'observer que des formes précoces, légères, encore pures de complications secondaires.

LA CURE DE SOIF

Si les traitements médicaux de la bronchiectasie sont légion, on sait également combien les résultats obtenus sont décevants et passagers.

Nous nous sommes attaché au cours de cette étude à un procédé thérapeutique, encore peu employé et qui, malgré sa simplicité, nous a souvent donné des résultats surprenants par leur importance et leur durée.

La cure de soif, proposée pour la première fois en 1912 par le professeur G. Singer, de Vienne, contre la pyorrhée bronchiectasique, est, depuis cette date, employée couramment avec succès en Allemagne, en Autriche et en Suisse. Elle possède le double avantage d'être simple et inoffensive.

Les règles de la méthode, prescrite par Singer et précisée par Guillemot, sont les suivantes : restriction liquidienne importante — le malade ne devant pas absorber au total plus de 200 cc. de liquide par jour — ; régime déchloruré ; ne pas dépasser six semaines de cure ; permettre 2 jours sans restriction par semaine.

Nous avons procédé à des cures plus sévères que celles-ci en ne permettant aucun jour de relâche au cours du traitement,

Le régime prescrit pour un enfant de 7 ans était le suivant :

8 heures : Bouillie épaisse, 200 gr. de farine d'orge ou de riz.

12 heures : Viande grillée sans sauce, 100 grammes, légumes secs sans sauce, biscottes, fruits secs.

16 heures : biscottes, fromage ou fruits secs.

20 heures : soupe aux légumes secs très épaisse, œuf ou pâtes.

Tous ces aliments doivent être préparés sans sel : on utilise des biscottes non salées.

Aucun liquide n'est autorisé, ni aux repas, ni en dehors de ceux-ci.

Aussi pénible que puisse paraître cette méthode au premier coup d'œil, on est étonné de constater combien aisément elle est supportée par l'enfant au bout de quelques jours. Singer recommandait l'emploi d'anesthésiques locaux en pastilles pour atténuer la sensation de soif qui est chez l'adulte très pénible ; nous n'avons pas eu à recourir à ces procédés avec nos petits malades qui presque tous ont fait très facilement leur cure. Les trois cas, où nous n'avons pu obtenir satisfaction, semblent tenir plus à la résistance et aux craintes maternelles qu'au manque de docilité de l'enfant.

Durant la cure on note : une perte de poids, une diminution importante de la diurèse, et surtout un abaissement considérable du taux de l'expectoration.

Dès la fin de la cure de soif, le poids remonte ; les urines reprennent leur quantité normale ; par contre l'expectoration se restreint encore et demeure à ce taux

très bas durant des périodes assez longues. Singer aurait obtenu sur 14 malades, 11 rémissions d'un an après une seule cure de soif. Les résultats que nous avons observés n'ont guère dépassé six mois ; mais durant ce temps, l'amélioration a été très nette. Le nombre des crachats est passé chez certains enfants, de 50 à 3 ou 4 par jour ; la toux a presque disparu ; le poids est remonté ; l'image radiologique s'est sensiblement nettoyée.

Chez une de nos petites malades — observation II — les bienfaits de la cure de soif ont été tels, que l'enfant, âgée aujourd'hui de 15 ans, s'impose d'elle-même une restriction liquidienne lorsque, au début de chaque hiver, reparaissent les symptômes d'une poussée.

A coup sûr inoffensive, on voit donc l'intérêt de la cure de soif qui permet d'assurer au petit malade pendant au moins six mois une amélioration importante de ses troubles, et pendant ce temps une reprise du poids et un redressement de l'état général.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Si les résultats sont bons, il ne faut pas cacher combien ils sont transitoires, et il ne peut en être autrement, puisque la cure de soif s'adresse seulement aux symptômes et non à la malformation sous-jacente.

Seuls les traitements chirurgicaux, seule l'exérèse permettrait une guérison complète, en allant à la source même des troubles.

La collapsothérapie, en effet, sous quelque forme qu'elle soit utilisée : pneumothorax, phrénicectomie, thoracoplastie, n'a guère donné à l'heure actuelle de résultats satisfaisants.

Le pneumothorax, outre les difficultés de création et d'entretien qu'il rencontre sur un poumon parfois incompressible, est presque toujours inopérant. Il suffit d'ailleurs de rappeler que chez l'adulte, des ectasies bronchiques secondaires ont pu se développer dans un poumon collabé pour tuberculose, pour se rendre compte que bien souvent ce procédé est inefficace.

La phrénicectomie, outre son utilité douteuse, présenterait l'inconvénient de faire stagner le pus et d'exalter par là la virulence des germes. Malgré cela, les statisti-

ques américaines donneraient 23 % de bons résultats durables.

Quant à la pneumotomie simple avec drainage, elle ne constitue de toute évidence qu'une intervention palliative et fait courir au malade le risque énorme d'une intervention chirurgicale pulmonaire, sans détruire ou supprimer le foyer lui-même en son entier.

Si la dilatation est localisée, il n'y a aucun doute à ce sujet, la lobectomie réglée constitue l'intervention idéale, la seule intervention logique.

L'obstacle le plus sérieux est constitué par la ligature et l'enfouissement du pédicule broncho-vasculaire ; il exige en effet trois conditions.

1°) Une plèvre libérable afin de pouvoir faire le tour du lobe à enlever et en isoler le pédicule ;

2°) Un tissu pulmonaire suffisamment élastique pour qu'il soit maniable ;

3°) Une quantité suffisante de tissu sain pour permettre l'enfouissement du moignon bronchique.

Ces conditions semblent difficilement réalisées en pratique ; les interventions n'ayant surtout montré jusqu'à présent que des lobes infectés, aux tissus friables ou scléreux, souvent hémorragiques.

Il nous semble cependant que chez l'enfant, une intervention précoce, alors que les surinfections sont encore minimes, et la sclérose inexistante, devrait être possible avec une technique bien réglée et rapide.

Or dans le numéro d'octobre 1933 que le *British Journal of Surgery* consacre en grande partie à la lobectomie, les articles de Janes, Robert et Nelson et

de Robinson apportent d'une part une amélioration considérable du procédé opératoire en particulier en ce qui concerne la ligature du pédicule, et d'autre part des statistiques post-opératoires où l'effroyable mortalité des interventions pulmonaires semble considérablement diminué.

Après 3 mois de préparation du malade par des aspirations bronchoscopiques, selon la méthode de Chevalier-Jackson, ces auteurs opèrent en un temps, et la durée de l'intervention ne dépasserait pas 45 minutes ou 1 heure.

Ils insistent sur l'importance qu'il y a à libérer très soigneusement toutes les adhérences pleurales tant au niveau du lobe malade qu'au niveau du lobe sain afin de permettre ultérieurement à ce dernier de remplir toute la cavité.

La section du pédicule est réalisée entre une double ligature faite à l'aide du tourniquet spécial inventé par Janes et qui permet une hémostase telle qu'après simple suture du moignon l'enfouissement est inutile.

L'abaissement du lobe supérieur, la fermeture par un surjet et le drainage en pression négative terminent l'intervention.

Sur 17 cas, Janes aurait enregistré 6 morts, 4 guérisons complètes, 3 améliorations marquées, 4 cas sans changements.

Robert et Nelson rapportent 10 cas d'intervention dont l'un sur une enfant de 13 ans, malheureusement mortel. Ils ont obtenu 6 guérisons complètes, 2 améliorations légères. Ils ont eu 2 décès, l'un par abcès

du cerveau, l'autre par broncho-pneumonie grippale.

Il semble bien que la lobectomie constitue la voie d'avenir du traitement chirurgical de la bronchiectasie. Pratiquée avec une technique précise, sur des sujets bien choisis et longuement préparés, elle devrait logiquement donner de bons résultats.

OBSERVATIONS

Obs. 1. — L'enfant Georgette L..., vient consulter en 1924 à l'hôpital des Enfants Malades, à l'âge de 12 ans.

Son père, sa mère, ses deux frères sont bien portants. Aussi loin que l'interrogatoire remonte on apprend que l'enfant a toujours toussé et craché sans qu'il soit possible de découvrir aucun épisode pathologique — maladie infectieuse ou pneumopathie — auquel on puisse rattacher ces troubles. La toux, discrète mais constante à l'ordinaire, s'exagère fréquemment à l'occasion d'épisodes fébriles, relativement fréquents, au cours desquels l'expectoration augmente en abondance et devient franchement purulente. A l'âge de 8 ans, alors que l'affection semble déjà bien constituée, l'enfant présente une coqueluche bénigne. A 12 ans, apparaît un nouveau symptôme : le matin, au moment où l'expectoration est le plus abondante, l'enfant émet pendant plusieurs jours 7 à 8 gros crachats nettement hémoptoïques. Cet épisode alarme l'entourage et amène l'enfant à consulter.

A cette époque l'état général est bon ; l'enfant est normalement développée, l'expectoration qui a perdu tout caractère hémoptoïque est abondante : une quinzaine de gros crachats muco-purulents, non fétides, émis au réveil au milieu d'efforts de toux assez pénibles. L'examen montre des doigts nettement hippocratiques au deux mains.



FIG. 5. — Image triangulaire de l'espace paramédiastinal inférieur droit affectant l'aspect d'une pleurésie médiastinale.



FIG. 6. — Radiographie de la même malade après injection de lipiodol dilatations bronchiques en doigt de gant.

Au niveau du poumon droit, en arrière, la percussion révèle à la base une diminution nette de la sonorité. L'auscultation ne montre aucun bruit surajouté. Le cœur est normal ; le pouls bat à 90 ; la tension artérielle est à 11-6 au Vaquez. Le reste de l'examen est absolument négatif et ne révèle aucune malformation congénitale. Une cuti-réaction à la tuberculine pratiquée à deux reprises demeure négative ainsi qu'une intradermo-réaction au milligramme.

La radioscopie confirmée par la radiographie montre une opacité para médiastinale inférieure droite, non homogène. Le diaphragme droit est très oblique, peu mobile. Le champ pulmonaire gauche est normal.

L'examen des crachats montre une flore microbienne abondante et banale, sans bacilles de Koch ni à l'examen direct ni à l'homogénéisation.

Dès ce moment en présence de l'expectoration abondante, de l'hippocratisme des doigts, de l'image radiologique le diagnostic de dilatation des bronches est posé et la malade soumise à une cure de soif de trois semaines.

Depuis cette date, l'évolution se poursuit par poussées successives. Tous les matins, l'enfant expectore 1/2 verre de crachats muco-purulents. Chaque printemps on note une recrudescence des symptômes avec élévation thermique vespérale et altération de l'état général. Cependant la malade ne s'alite pas et mène une existence sensiblement normale. Les hémoptysies ne se sont pas renouvelées.

Aujourd'hui âgée de vingt ans c'est une jeune fille bien développée, que seule gêne une expectoration abondante. L'hippocratisme des doigts s'est accentué ; l'auscultation révèle seulement une submatité de la base droite en arrière. La dernière radiographie montre une image caractéristique : le long du bord droit du cœur une coulée d'ombre non homogène dessine une opacité en équerre étendue du hile au diaphragme et se prolongeant en une bande d'ombres floues au-dessus du diaphragme droit. A gauche il semble que

l'on puisse distinguer au travers de l'ombre cardiaque une image sensiblement symétrique de l'image droite.

Après injection de lipiodol, pratiquée par voie transglot-tique, on obtient une très belle image de dilatation bron-chique occupant les régions opaques de l'aspect radiogra-phique précédent. Le lipiodol a rempli le lobe inférieur des deux côtés. A droite on note de très belles images en bran-ches cassées ; les bronches de calibre très supérieur à la normale — la comparaison est aisée car dans le territoire immédiatement sus-jacent les ramifications bronchiques sont normales — gardent le même diamètre jusqu'à leur terminaison qui se fait par une ampoule de la taille d'un petit pois. A gauche on trouve la même image, mais n'inté-ressant que deux ramifications, dans le territoire symétri-que. Il faut noter que dans ce cas les dilatations sont très localisées à la partie la plus inférieure du poumon.

Obs. II. — La petite M. L. S..., âgée de 10 ans, est ame-née à la consultation d'enfants de l'hôpital Beaujon en no-vembre 1929 en raison de la toux et de l'expectoration qui font craindre une tuberculose pulmonaire.

L'interrogatoire ne révèle aucune bacilliose familiale, au-cun contact douteux dans l'entourage. L'enfant a toujours été délicate et, en particulier, toussait fréquemment. A 7 ans, survient une rougeole bénigne sans complications pulmo-naires ; à 8 ans, une varicelle.

En février 1929, l'enfant présente pour la première fois un épisode pulmonaire fébrile, ayant duré trois semaines, avec toux, expectoration purulente abondante mais non fétide, et pour lequel le diagnostic de bronchite est seul porté. Six mois plus tard survient un nouvel épisode sem-blable. Dans l'intervalle, l'enfant continuait à tousser et à expectorer 5 à 6 gros crachats par jour, elle était souvent subfébrile, fatiguée, sans appétit. Au cours de l'été 1929, l'état général est si mauvais, la toux, l'expectoration si alar-

mants que l'on soupçonne une tuberculose pulmonaire.

A cette date, c'est une grande fille maigre et pâle, au thorax étroit, aux épaules voutées, atteinte de scoliose dorso-lombaire. L'examen des poumons révèle une matité franche de la base gauche en arrière avec dans cette zone des râles à bulles moyennes et fines. Le cœur est normal, bien qu'un peu rapide ; la tension est à 12-6 au Vaquez. Le reste de l'examen est négatif et en particulier il n'y a pas hippocratisme digital.

Plusieurs réactions à la tuberculine furent négatives. Les examens de crachats ne montrèrent qu'une flore microbienne banale, sans bacilles de Koch même après homogénéisation.

La radiographie révéla le long du bord droit de l'image cardiaque une opacité non homogène disposée en trainées floues du hile au diaphragme et comblant l'angle cardiophrénique droit. A gauche le contour cardiaque est flou, surtout à la pointe qui est noyée dans une zone d'opacité en pinceau. Cet aspect très évocateur de la dilatation des bronches confirmait un diagnostic que l'histoire, l'expectoration, l'absence de réaction tuberculinique avait déjà fait porter.

L'enfant est soumise à une cure de soif de trois semaines qui donna rapidement de bons résultats : l'expectoration diminue considérablement ; on note une légère reprise du poids ; l'auscultation ne révéla plus aucun bruit pathologique. Cependant l'image radiologique demeure la même.

En janvier 1930 l'enfant présente un petit épisode fébrile avec ascension thermique à 39°, point de côté, exagération de la toux, augmentation du taux de l'expectoration qui prend un caractère purulent mais non fétide. Après quelques semaines les symptômes s'amendent et l'enfant se porte bien pendant tout l'été.

Au début de 1931 apparaît insidieusement une dyspnée d'effort assez marquée. En même temps, l'enfant se plaint de douleurs thoraciques vagues, d'arthralgies fugaces attei-

gnant surtout les épaules et les genoux. Elle n'a pas de fièvre mais l'expectoration augmente et présente une fétidité transitoire.

A ce moment l'examen pulmonaire révèle la présence de ronchus et de sibilants dans les deux champs pulmonaires. Les articulations douloureuses ne sont ni tuméfiées ni chaudes ; aucun point douloureux précis ne peut être mis en évidence ; il n'y a aucune limitation des mouvements ; pas d'adénopathie dans les territoires ganglionnaires correspondants. Rapidement d'ailleurs, les manifestations articulaires s'amendent et seul subsiste un fond de toux et d'expectoration.

En janvier 1932 un nouvel épisode absolument calqué sur le précédent montre avec quelle chronicité absolue évolue l'affection depuis le début de l'observation.

L'année 1933 semble cependant avoir marqué une amélioration. L'enfant a pris du poids ; l'expectoration ne dépasse pas deux à trois crachats par jour ; parfois surviennent de courtes périodes où elle se tarit complètement.

A l'heure actuelle, l'enfant, âgée de 16 ans, est bien développée. Son affection qui se manifeste toujours par les mêmes symptômes lui permet cependant de fournir dans les champs un travail assez régulier.

Le dernier examen pulmonaire montre encore quelques râles à bulles moyennes sous l'omoplate droite et une image radiographique anormale sous forme de traînées floues étendues du hile au diaphragme le long du bord droit du cœur ; à gauche, une bande opaque symétrique du triangle d'ombre droit est visible à travers l'ombre cardiaque.

Dans l'observation de cette enfant suivie pendant 5 ans, un seul signe manque pour réaliser le tableau complet de la dilatation des bronches de l'enfant : l'hippocratisme digital. Tous les autres symptômes rentrent dans le cadre de l'ectasie bronchique même les douleurs articulaires qui, pour être rares, n'en ont pas moins été décrites. Les troubles

de l'enfant semblent être apparus à la suite de l'épisode survenu en 1928. Mais faut-il voir là un phénomène suffisant pour créer de toutes pièces, en trois semaines, une dilatation des bronches ? Il ne semble d'ailleurs pas qu'il se soit agi d'une broncho-pneumonie ; l'enfant avait 9 ans et une bronchopneumonie primitive est rare à cet âge.

Nous serions plutôt porté à penser qu'on se trouve ici en présence d'une malformation congénitale latente révélée par l'épisode pulmonaire aigu qui en a été la première manifestation.

Obs. III. — L'enfant William K..., âgé de 12 ans, entre à l'hôpital Bretonneau, en avril 1934, avec le diagnostic de pleurésie purulente. Admis pour intervention dans le service de M. Leveuf, l'enfant est mis en observation et le diagnostic reformé en faveur d'une dilatation des bronches.

L'interrogatoire apprend en effet qu'à l'âge de trois ans, l'enfant a présenté une rougeole compliquée de broncho-pneumonie, à la suite de laquelle se serait installée l'expectoration purulente.

De 2 ans à 11 ans, l'enfant raconte qu'il rejette chaque jour 2 à 3 gros crachats purulents, verdâtres, d'odeur désagréable. Parfois une expectoration plus abondante est rejetée à la fois par la bouche et par le nez. Pendant toute cette période de 9 ans, il ne semble y avoir eu aucun épisode aigu. C'est seulement en janvier 1932 que l'enfant est amené à l'hôpital Bretonneau où on pratique une radiographie et une injection transglottique de lipiodol. Le cliché montre des dilatations des bronches de la base droite, visibles surtout à travers l'ombre hépatique où elles sont ampullaires presque en nid de pigeon.

En décembre 1933, l'enfant expectorant toujours est à nouveau radiographié au dispensaire de Saint-Ouen ; c'est là que l'image aurait fait penser à une pleurésie purulente tuberculeuse. L'enfant, sur la foi de cet examen radiogra-

phique, est envoyé au Sanatorium de Villiers-sur-Marne où il fait un court séjour en avril 1934. De là l'enfant est renvoyé au service du docteur Leveuf avec le diagnostic de pleurésie purulente diaphragmatique droite.

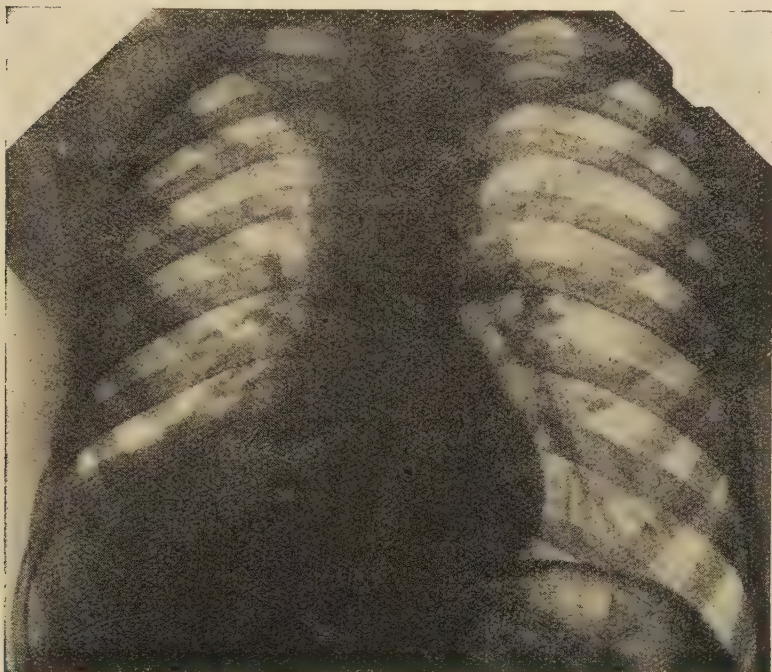


FIG. 7. — Ombre en coulée latéro cardiaque droite affectant la disposition habituelle à la dilatation des bronches.

Lors de son entrée à Bretonneau, le diagnostic de dilatation des bronches est porté et l'enfant est envoyé à l'hôpital Hérold dans le service du professeur Robert Debré. A ce moment l'expectoration est abondante, 70 à 100 grammes par jour, très fétide, franchement purulente. Les ongles ont un aspect hippocratique extrêmement marqué aux deux mains

et aux deux pieds. On ne note aucune malformation congénitale ; aucun stigmate d'hérédosyphilis. L'examen des poumons révèle en arrière une matité franche de la base remontant jusqu'à la pointe de l'omoplate, avec dans toute cette zone de gros râles bulleux à timbre très humide. La cutiréaction est positive. L'examen des crachats pratiqué à plusieurs reprises ne montre pas de bacilles de Koch. La radiographie montre une opacité du lobe inférieur droit en forme d'équerre allant du hile à la paroi thoracique. Le diaphragme droit est mobile, mais les sinus sont en partie fermés. Le manque d'homogénéité de l'ombre ne permet pas de porter le diagnostic de pleurésie purulente, il s'agit sans aucun doute d'une dilatation des bronches.

L'enfant est soumis à une cure de soif très sévère : 200 grammes de riz au lait, 200 grammes de compote de pommes, 200 grammes de bananes. Malgré cela le taux de l'expectoration ne diminue guère.

Actuellement le taux de l'expectoration purulente semble fixé aux environs de 50 grammes par jour. Le cliché radiographique ne montre pas de changement de l'image précédemment observée. L'enfant est porteur d'une dilatation des bronches de la base droite qui évolue désormais avec une chronicité absolue.

Obs. IV. — L'enfant Georges C..., âgé de 9 ans, est adressé le 15 janvier 1932 au Dispensaire de l'hôpital Beaujon, pour dépistage de tuberculose.

L'enfant a en effet perdu son père en 1931, de tuberculose pulmonaire ; mais le petit Georges, élevé en nourrice en Auvergne, n'a vu son père qu'une fois, et n'a pratiquement pas eu de contact avec lui.

Il a 5 frères et sœurs qui tous sont bien portants.

Né à terme, pesant 4 kgs 500, l'enfant, nous dit sa mère, est malade depuis sa naissance. Au cours de sa première

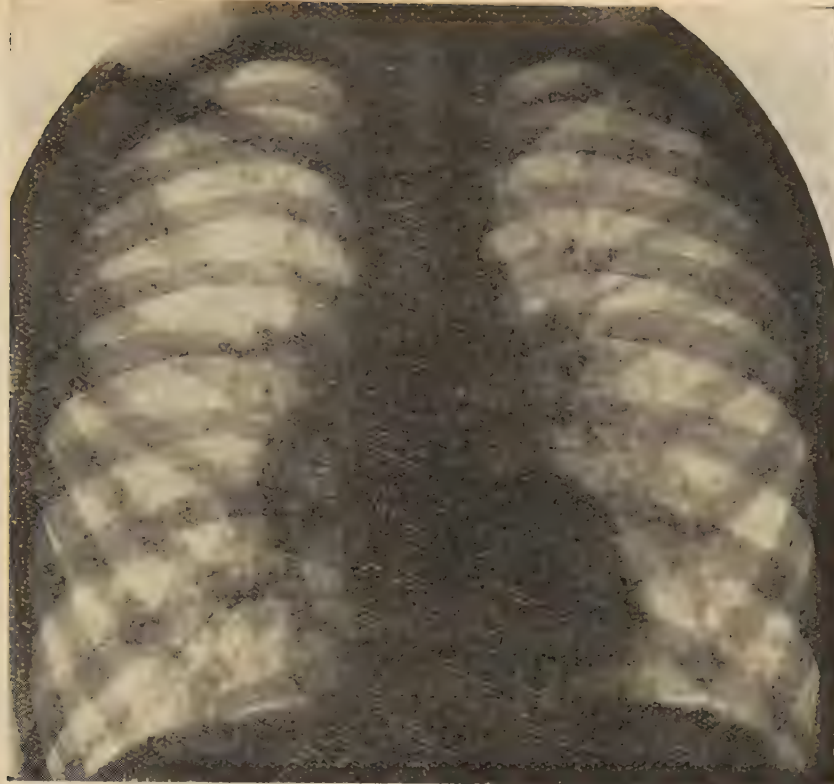


Fig. 8 — Coulee d'ombres floues le long du bord droit du cœur



Fig. 9. — Radio-lipiodol du même enfant montrant de petites dilatations des bronches monilliformes.

année et au cours des trois années suivantes, il présente chaque hiver un épisode pulmonaire aigu, fébrile, grave, qui le garde alité près d'un mois. Entre temps la toux persiste d'une façon constante ; il n'est pas de jour où l'enfant ne tousse à plusieurs reprises.

A 5 ans, l'enfant présente une rougeole grave avec complications pulmonaires. Au cours de sa septième année, s'installe insidieusement une expectoration peu abondante, d'odeur fade, d'aspect muqueux. Depuis cette époque, toux et expectoration persistent sans périodes de rémissions. Au cours des trois derniers hivers, l'enfant a présenté à nouveau des poussées fébriles, avec aggravation de l'état général, toux fréquente, expectoration abondante à caractère purulent, qui rappellent absolument les épisodes des premières années de sa vie.

En janvier 1932, l'enfant se présente avec un aspect général assez satisfaisant ; la toux est fréquente mais l'expectoration peu abondante. L'examen révèle une déformation du thorax à convexité antérieure ainsi qu'un petit chapelet costal. Au niveau du poumon droit la respiration est rude, soufflante, avec quelques ronchus et sibilants disséminés ; en arrière à la base droite on note un foyer assez étendu de sous-crépitants. A gauche, on trouve également à la base quelques sous-crépitants en foyer. Le cœur est normal ; le pouls un peu instable est à 96 ; la tension artérielle à 10-6 au Vaquez. Les viscères abdominaux sont normaux, mais on note une double hernie inguinale congénitale. Enfin au niveau des ongles des doigts et des orteils, une déformation en verre de montre associée à un renflement en baguette de tambour de la phalangette réalise l'aspect caractéristique du doigt hippocratique.

On ne note aucun stigmate d'hérédo-syphilis. La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang de la mère et dans celui de l'enfant.

Une cuti-réaction à la tuberculine demeure négative à

trois reprises, ainsi qu'une intra-dermo réaction à 1 milligramme.

Une radiographie pratiquée à cette époque montre dans toute la partie interne de la 1/2 inférieure du poumon droit, une ombre triangulaire, en traînées floues, non homogène, étendue le long du bord droit du cœur depuis le hile jusqu'au diaphragme, et beaucoup plus dense à sa partie supérieure. A gauche, le même aspect flou se retrouve à travers l'image cardiaque dont les contours sont peu nets. L'expectoration examinée à plusieurs reprises ne montre qu'une flore microbienne banale.

Depuis janvier 1932 l'enfant a été revu à intervalles réguliers.

Au mois de mars 1932 apparaît un nouveau signe : c'est une dyspnée légère au repos, considérablement accrue à l'effort et qui interdit à l'enfant tout exercice un peu violent. Les pommettes et les lèvres de l'enfant sont légèrement cyanosées. Par ailleurs le tableau clinique persiste, et, en particulier on retrouve à chaque examen des signes d'auscultation importants aux deux bases pulmonaires.

De nouveaux clichés montrent le même aspect : foyers opaques multiples disséminés autour du hile dans le lobe inférieur droit, le long des ramifications hilaires du hile au diaphragme. A gauche, l'ombre est également large avec aspect analogue.

Une radioscopie révèle que le lobe supérieur gauche s'éclaire un peu moins que le droit, probablement du fait d'une insuffisance respiratoire liée à la malformation thoracique.

Le 25 mars 1932, une injection intra-trachéale de lipiodol est pratiquée par le Dr Magdelaine. Le lipiodol n'a rempli que les ramifications droites ; il montre de ce côté de petites dilatations bronchiques moniliformes et plusieurs larges lacs lipiodolés.

Depuis cette époque, l'enfant, après une diminution nette

du taux de l'expectoration durant le mois qui a suivi l'injection lipiodolée, a évolué par périodes d'améliorations et d'aggravation. Une cure de soif de trois semaines n'a eu que des résultats très passagers, ainsi que deux séjours à la Bourboule.

A l'heure actuelle, l'expectoration persiste, la dyspnée est constante ; l'auscultation révèle avec une fixité remarquable la présence de râles à bulles moyennes et fines occupant la moitié inférieure des deux champs pulmonaires. L'image radiographique demeure très comparable aux premiers clichés.

L'enfant est donc atteint d'une bronchiectasie sévère dont l'origine ne peut être rattachée à la rougeole survenue à l'âge de 5 ans, puisque, dès sa première année, l'enfant était alité par un épisode pulmonaire aigu analogue à tous ceux qu'il présentera chaque hiver depuis cette époque. Il semble légitime de penser ici à une malformation congénitale.

Obs. 5. — Il s'agit d'un enfant de 5 ans, envoyé en octobre 1928 à la consultation de l'hôpital Beaujon parce qu'il tousse et expectore et que le contact avec une mère bacillaire le fait soupçonner de tuberculose pulmonaire.

Sa mère devait en effet mourir un mois plus tard de bacillose pulmonaire et l'enfant avait vécu en contact intime avec elle jusqu'à ce moment.

L'enfant est né à terme ; élevé au biberon, ce fut toujours un enfant fragile, se développant mal. A 3 ans, il contracte une coqueluche légère, non compliquée, ayant duré trois semaines ; quelques mois plus tard l'enfant a une varicelle également bénigne.

Vers l'âge de 4 ans, l'enfant commence insidieusement à tousser, il maigrit, devient pâle, prend une mauvaise mine. A deux ou trois reprises, il présente de petits épisodes fébriles, avec température à 38°, toux fréquente, pénible, ramenant un ou deux gros crachats muco-purulents. Puis

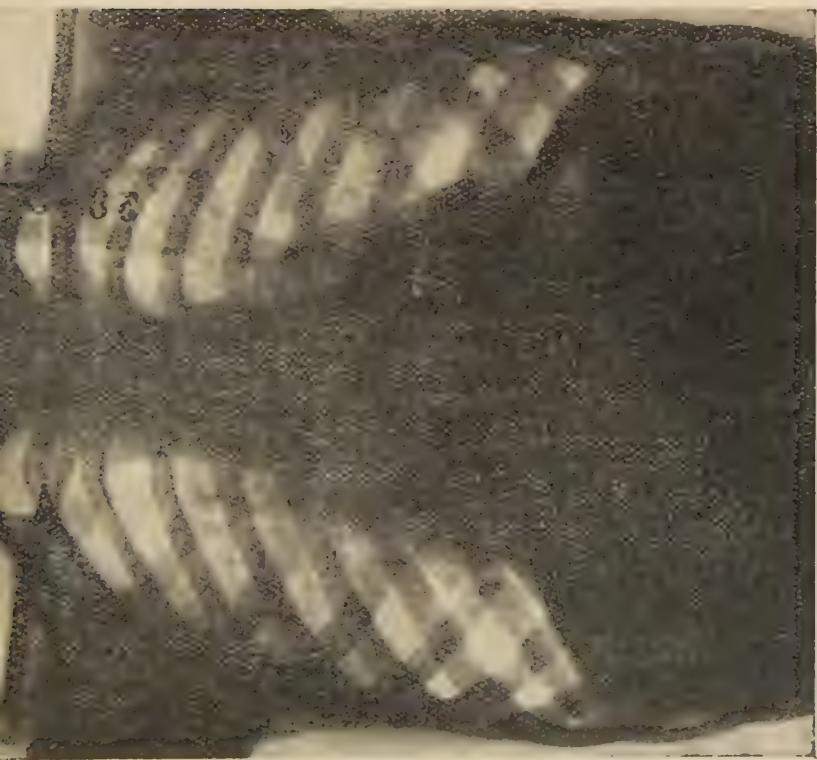


FIG. 10. — Coulee d'ombre latéro-cardiaque droite

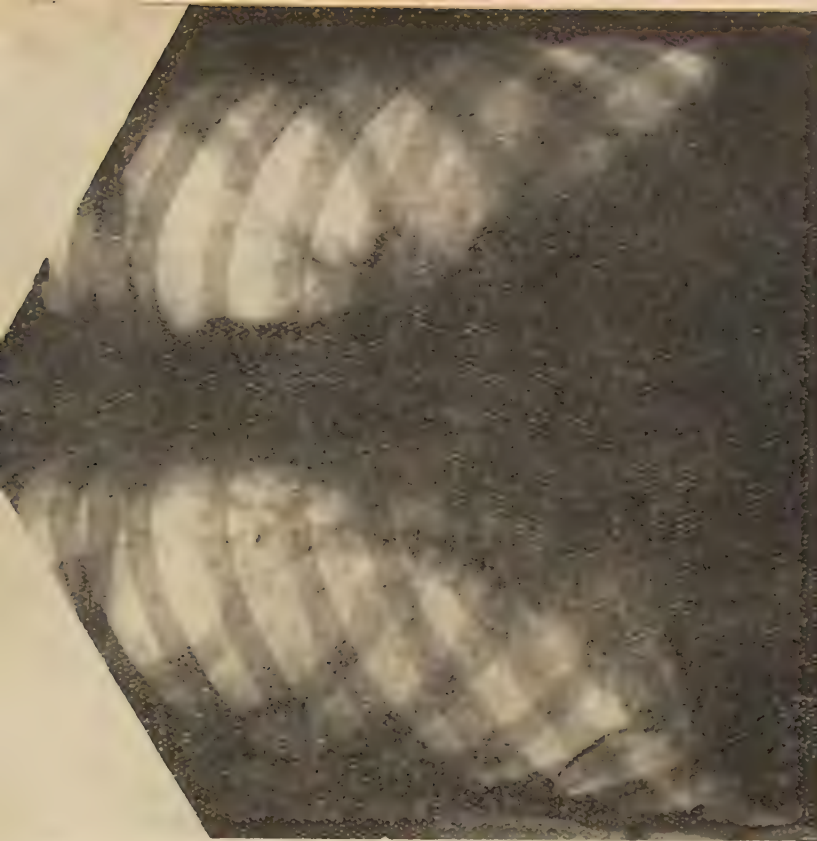


FIG. 11 — Radiographie du même enfant au cours d'une poussée d'aggravation. L'opacité s'élargit et se prolonge en une bande horizontale au dessus du diaphragme.

peu à peu, l'expectoration, d'abord intermittente, s'installe définitivement sous forme de quelques crachats non fétides d'aspect aéré. ramenés chaque matin au milieu d'effort de toux selon un rythme très régulier. Cet état de choses dure depuis un an lorsque nous voyons le petit malade.

C'est un enfant pâle, maigre, aux pommettes un peu cyanosées. Le thorax est long, étroit, avec courbures exagérées des extrémités costales antérieures. L'auscultation révèle à droite dans la fosse sous-épineuse qui est mate, un souffle expiratoire rude, et après la toux des râles bulleux à bulles moyennes et fines aux deux temps de la respiration ; à gauche quelques ronflants et sibilants disséminés.

Le cœur est normal ; la tension artérielle à 12-7 au Vaquez ; le pouls fort, régulier, bat à 76. Les viscères abdominaux sont normaux ; mais on note une ectopie testiculaire bilatérale.

Enfin les ongles des doigts et des orteils revêtent l'aspect typique de l'ongle en verre de montre ; les phalanges sont renflées à leur extrémité réalisant le doigt hippocratique.

Une cuti-réaction est fortement positive. L'examen des crachats pratiqué souvent ne montre de bacilles de Koch ni directement ni après homogénéisation.

La radiographie montre une large coulée d'ombre opaque mais non homogène, le long du bord droit de l'image cardiovasculaire, comblant l'angle cardio-phrénique droit. Le diaphragme droit est un peu aplati, le sinus costo-diaphragmatique libre. A gauche le contour cardiaque est flou, surtout au niveau de la pointe qui se termine par un pinceau d'ombre non homogène.

En présence de cette image que nous considérons désormais comme très caractéristique de la dilatation des bronches se confirme le diagnostic que l'histoire, l'évolution, l'hippocratisme des doigts faisaient soupçonner.

Depuis 1928 l'enfant a été revu fréquemment ? Au prin-

temps 1929 il présente une aggravation manifeste ; l'état général s'altère ; on note un amaigrissement de 2 kilogs en trois mois ; la toux est incessante, pénible ; l'expectoration augmente, remplissant chaque jour un crachoir où elle se dépose en quatre couches caractéristiques.

L'auscultation révèle la présence de râles à bulles moyennes et fines aux deux bases, avec prédominance à la base droite.

La radiographie montre dans l'ensemble une accentuation des lésions.

La bande d'opacité décrite plus haut s'est élargie et se prolonge au-dessus du diaphragme droit, du cœur jusqu'à la paroi thoracique, sur une hauteur de deux travers de doigts ; elle n'est pas parfaitement homogène et conserve ses contours flous. A gauche on note également au dessus du diaphragme une zone d'opacités floues étendues de la pointe du cœur à la paroi, à la limite supérieure approximativement curviligne à concavité supérieure.

Cet état persista pendant trois mois environ ; c'est l'épisode le plus long et le plus grave qu'a présenté l'enfant au cours des 6 ans qu'a duré notre observation.

En juin 1926 une rougeole grave à forme ecchymotique, suivie de complications pulmonaires compromet à nouveau l'état du petit malade.

Depuis cette époque l'enfant présente environ deux poussées d'aggravation par an ; en général au printemps et au début de l'hiver.

Dans l'intervalle l'expectoration ne cède pas complètement, mais l'état général se rétablit bien.

En 1931 l'enfant présente des manifestations choréiques graves qui cèdent en six mois au gardénal et au repos.

Les deux dernières années semblent avoir été meilleures ; on ne note qu'une rechute importante en octobre 1933.

Entre temps un lipiodol pratiqué par le docteur Magde-

laine en avril 1933 par voie transglottique a montré de petites bronchiectasies bilatérales à type cylindrique.

Toute cette évolution est bien celle d'une dilatation des bronches dont l'origine ne peut guère être attribuée à la coqueluche banale, légère, qui seule a précédé, d'ailleurs de deux ans l'installation du syndrome bronchiectasique ; il nous paraît légitime de recourir à l'hypothèse d'une malformation congénitale des conduits bronchiques.

Obs VI. — L'enfant Rolande Le M., âgée de 4 ans est amenée le 14 février 1934 à l'hôpital Hérold pour une expectoration abondante.

L'interrogatoire ne révèle aucun fait pathologique dans les antécédents héréditaires.

L'enfant est née à terme ; elle a été nourrie au sein. A l'âge de 2 ans, elle présente pour la première fois un épisode pulmonaire avec toux et expectoration, température à 39°, ayant affecté une allure trainante et s'étant prolongé par rechutes successives pendant deux mois. Traitée à ce moment à l'hôpital de Versailles l'enfant fut radiographiée à plusieurs reprises et le diagnostic de dilatation des bronches porté dès ce moment. A l'heure actuelle, l'enfant présente un seul signe fonctionnel : l'expectoration. Celle-ci est abondante, continuelle, 30 à 40 gros crachats épais très fétides. Il n'y a ni amaigrissement, ni poussées fébriles.

L'examen montre une enfant d'aspect général assez satisfaisant, bien que son poids soit nettement insuffisant : 11 kg. 400 à 4 ans. On note un thorax asymétrique — la mensuration donne 2 cm. de moins pour l'hémithorax gauche que pour l'hémithorax droit — avec une circulation collatérale bien développée au niveau de l'hémithorax gauche.

Les ongles des doigts et des orteils ont un aspect hippocratique caractéristique. L'examen pulmonaire montre des signes importants au niveau du poumon gauche : matité

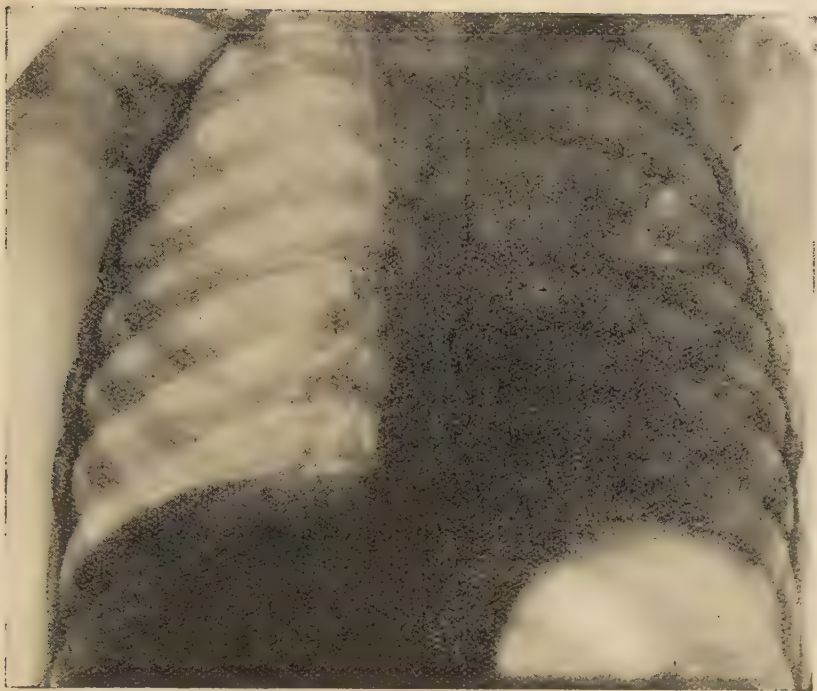


FIG. 12. — Opacité non homogène de tout le poumon gauche avec attraction du médiastin vers la gauche.

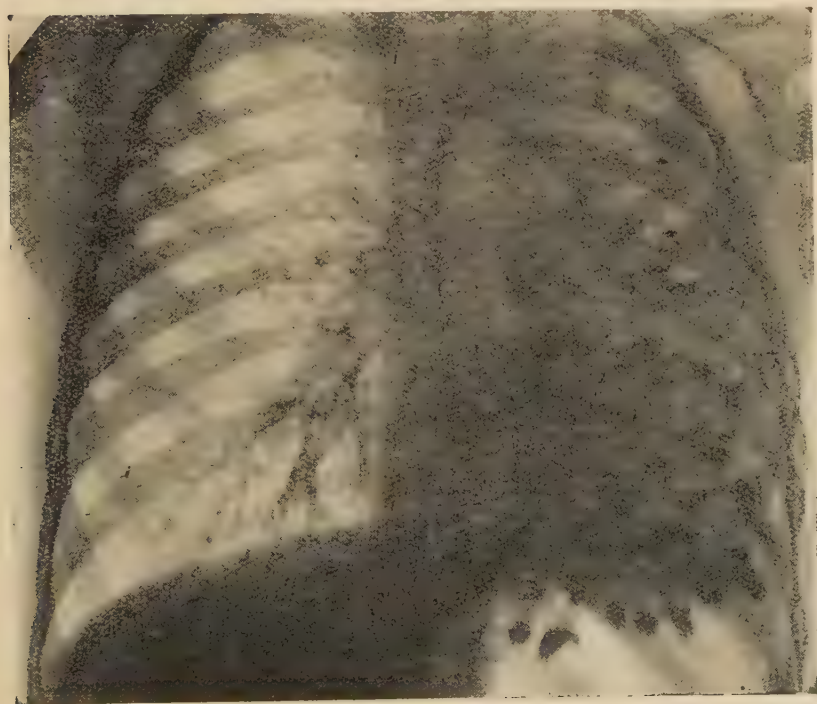


FIG. 13. — Radiographie du même enfant après injection de lipiodol intra-bronchique : multiples dilatations ampullaires des bronches.

franche dans l'aisselle avec râles bulleux à bulles fines et moyennes ; un souffle expiratoire de la région paravertébrale gauche se propage jusque dans l'aisselle. Le poumon droit est normal. Au cœur la pointe bat dans le 6^e espace un peu en dehors de la ligne mamelonnaire ; l'auscultation révèle un souffle systolique ayant tous les caractères d'un souffle de maladie de Roger. La tension artérielle est à 10-5 au Vaquez ; le pouls régulier bien frappé bat à 120.

Une cuti-réaction fut fortement positive.

La réaction de Bordet-Wasserman dans le sang est négative.

La radiographie montre une opacité totale de l'hémithorax gauche, opacité non homogène au sein de laquelle on reconnaît la présence de taches claires arrondies disséminées dans tout le champ pulmonaire. La trachée est nettement attirée vers la gauche ; l'image cardiaque ne déborde pas dans le champ droit. L'hémithorax droit est absolument normal.

Une injection transglottique de lipiodol fut pratiquée. Elle donna les résultats suivants : le lipiodol a parfaitement rempli les ramifications bronchiques tant à droites, où elles sont normales, qu'à gauche. Dans toute la hauteur de ce côté le lipiodol a rempli de multiples cavités arrondies de la taille d'un petit pois, où il dessine un niveau horizontal net. Certaines de ces cavités sont réunies en grappes. On a là une très belle image de dilatation des bronches avec les figures classiques en grappes, en nid de pigeon.

L'examen des crachats pratiqué à plusieurs reprises n'a jamais montré de bacille de Koch, non plus que celui des selles et du liquide de lavage d'estomac.

L'histoire de cette petite malade est encore trop brève pour qu'on y retrouve des caractères évolutifs de la dilatation des bronches et le diagnostic clinique doit se faire sur un seul signe : l'expectoration.

Quelle est l'origine de cette bronchiectasie ? A 2 ans l'en-

fant commence à tousser et à cracher et une radiographie révèle immédiatement une dilatation des bronches constituée sans qu'on puisse retrouver dans l'histoire de l'enfant aucun fait pathologique, aucune broncho-pneumonie, aucune maladie infectieuse. L'hypothèse d'une malformation congénitale vient immédiatement à l'esprit. Le lipiodol vient appuyer cette hypothèse car il est impossible de n'être pas frappé de la similitude qui existe entre les multiples images régulièrement arrondies avec niveau lipiodolé et clarté gazeuse qui remplissent le poumon gauche, et l'aspect rencontré dans la maladie kystique du poumon sur laquelle l'attention a été attirée récemment par les communications du professeur Robert Debré et de ses élèves.

Obs. VII. — Le petit Pierre F..., âgé aujourd'hui de 6 ans vient pour la première fois à la Consultation de l'hôpital Beaujon le 6 juin 1932 parce qu'il tousse et expectore depuis plusieurs années.

L'interrogatoire ne révèle dans les antécédents héréditaires et collatéraux qu'un seul fait ; un frère de l'enfant est mort à l'âge de 2 mois d'une malformation cardiaque congénitale.

Le petit Pierre est né à terme, pesant 3 kilog. ; il a été nourri au sein. Les troubles ont commencé très tôt, puisque la mère nous raconte qu'à 11 jours l'enfant toussait déjà et qu'un médecin, consulté à ce moment, avait diagnostiqué une bronchite. A 3 mois nouvel épisode pulmonaire qui fit penser à une broncho-pneumonie. Depuis cette époque l'enfant présente au cours de chaque hiver un ou plusieurs accidents comparables, avec toux, poussée fébrile, mauvais état général. A 4 ans apparut l'expectoration qui constitue désormais un phénomène constant. A 5 ans l'enfant fait une coqueluche bénigne.

Lors du premier examen on notait une toux incessante, une expectoration abondante de 20 à 30 crachats par jour

un amaigrissement marqué. L'enfant est petit, pâle, avec des pommettes cyanosées. Le thorax est long, asymétrique

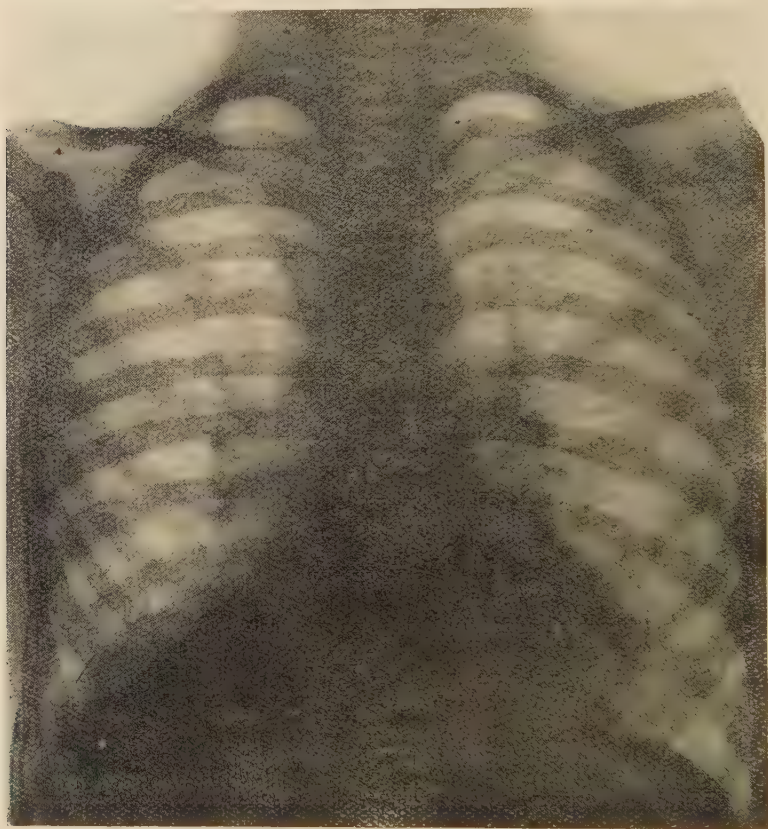


FIG: 14. — Image en équerre rappelant l'aspect de la pleurésie diaphragmatique observée à titre transitoire chez un petit bronchiectasique au cours d'une poussée d'infection secondaire.

avec courbure exagérée de l'extrémité antérieure des côtes droites. On note également la présence de circulation collatérale cervico-thoracique. Les doigts et les orteils ont un

aspect hippocratique très marqué. L'auscultation des poumons montre des râles ronflants et sibilants disséminés.

Le reste de l'examen est négatif, en particulier on ne décelé la présence d'aucune malformation congénitale.

La réaction de Bordet-Wasserman est négative dans le sang de la mère et de l'enfant.

La cuti-réaction à la tuberculine est demeurée négative à plusieurs reprises.

Une radiographie révéla un foyer opaque parahilaire droit s'étendant le long du bord droit du cœur en une large trainée opaque non homogène, s'élargissant en pinceau à la base et fermant l'angle cardio-phrénique droit.

La recherche du bacille de Koch a été à plusieurs reprises négative dans les crachats.

Depuis 1932, l'enfant est suivi régulièrement. Chaque hiver il présente des poussées fébriles avec recrudescence des signes fonctionnels et altération de l'état général. En 1933 un épisode très important l'a tenu alité deux mois. A l'heure actuelle l'enfant expectore toujours beaucoup. Les signes physiques sont immuables. La cuti-réaction est demeurée négative. Les derniers clichés montrent la présence d'un triangle d'opacité le long du bord droit du cœur ayant l'aspect d'une pleurésie médiastine.

L'enfant vient d'être soumis à une cure de soif de trois semaines ; bien qu'elle ne semble pas avoir été suivie avec toute la rigueur souhaitable, le nombre des crachats est passé de 35 à 10 par jour.

Obs. VIII. — Le petit Maxime P..., âgé de 6 ans, est amené pour la première fois à la consultation d'enfants de l'hôpital Beaujon en 1932 pour toux et expectoration. On ne retrouve aucun contact tuberculeux ni dans la famille ni dans l'entourage de l'enfant.

Né à terme, pesant 4 kg. 500, l'enfant n'a présenté qu'une rougeole bénigne à l'âge de trois ans. Mais depuis sa nais-

sance l'enfant tousse et crache sans que l'on ait pu saisir le mode de début de ces troubles. Pendant l'hiver on note de fréquentes périodes d'exagération où l'expectoration est abondante, visqueuse, mais non fétide, où la température atteint 38°. Ces troubles ne semblent nullement influencer sur le développement général de l'enfant qui a un bon aspect et pèse 20 kilogs.

A cette date l'examen de l'enfant montre dans les fosses sus-épineuse et sous-épineuse droites des ronchus et des sibilants plus nets après la toux. Il n'y a pas d'hippocratisme des doigts. Le reste de l'examen est négatif, à l'exception d'un important nœvus plan de la région occipitale.

Plusieurs cuti-réactions et intra-dermo réactions à la tuberculine sont négatives. Les examens de crachats répétés ne montrent jamais de bacilles de Koch.

La radiographie montre un triangle d'ombre étendu du hile droit au diaphragme le long du bord droit de l'image cardiaque et comblant largement l'angle cardio-phrénique. Cette ombre dense mais non homogène affecte une disposition nette en traînées ramifiées. En présence de cet ensemble de faits le diagnostic de bronchiectasie est posé et l'enfant est soumis à une cure de soif de trois semaines.

La cure de soif très bien supportée et très bien suivie a un effet très net sur les troubles fonctionnels ; l'enfant ne tousse presque plus ; l'expectoration est complètement tarie. Mais l'image radiologique ne s'est pas modifiée.

Depuis cette époque l'affection a évolué par poussées successives entrecoupées d'intervalles de rémission. Mais il persiste toujours à l'heure actuelle un fond constant de toux et d'expectoration. Malgré cela le développement général de l'enfant n'est pas mauvais, il peut suivre ses classes assez régulièrement et sa dilatation des bronches ne constitue pour lui qu'affection à peine gênante du fait surtout de l'expectoration.

Obs. IX (*due au Dr LÉON-KINDBERG*). — L'enfant Jeanne B..., âgée de 10 ans, est hospitalisée dans le service du docteur M. L. Kindberg à la Salpêtrière pour toux et expectoration.

Son père et sa mère sont bien portants ; trois enfants sont morts en bas-âge de broncho-pneumonie et de troubles gastro-intestinaux ; deux autres sont bien portants.

La petite Jeanne est née à terme, pesant 3 kg. 500. Nourrie au sein jusqu'à un an, elle a été parfaitement bien portante jusqu'à 6 ans. Durant l'hiver 1929, l'enfant présente une broncho-pneumonie très grave, avec fièvre élevée, expectoration purulente, toux pénible quinteuse, gros amaigrissement ; à plusieurs reprises des hémoptysies légères se sont produites. La résolution de cet épisode est lente ; l'enfant reste deux mois alitée, puis ne se remet que difficilement, et ne reprend sa vie normale que six mois plus tard. A ce moment, elle paraît complètement guérie ; l'expectoration est tarie ; on a noté une reprise de poids satisfaisante.

Mais, au cours de l'hiver suivant, à l'occasion d'une bronchite banale, l'enfant recommence à tousser ; l'expectoration réapparaît ; des crochets fébriles se dessinent ; durant tout l'hiver cet état persiste et ce n'est qu'au cours de l'été suivant que l'enfant semble se remettre, cette fois encore d'une façon complète.

Depuis cette époque l'affection évolue avec ce caractère de poussées successives et de rémissions. Malgré cela l'enfant n'est pas examinée et c'est fortuitement, durant l'été 1932, que, hospitalisée à Bretonneau pour une fièvre typhoïde, elle est radiographiée pour la première fois. Le cliché montre une image anormale et l'enfant est dirigée sur la Salpêtrière où elle passe tout l'hiver 1932-1933. Durant cette période, l'enfant présente deux épisodes pulmonaires aigus qui font reparaitre la toux et l'expectoration. Celle-ci a un rythme immuable : le matin l'enfant rejette, au milieu de

quintes de toux, une dizaine de gros crachats très purulents, mais non fétides ; dans le courant de la journée l'expectoration est très fractionnée et ne dépasse pas quelques crachats. Il n'y a pas eu de nouvelle hémoptysie.

L'aspect général de l'enfant est assez satisfaisant. On note seulement une légère dyspnée permanente. Les doigts ont un aspect franchement hippocratique ; les orteils sont normaux. L'examen des poumons révèle de gros signes en foyers sous la clavicule gauche : matité franche, avec râles bulleux à grosses bulles, souffle cavitaire, retentissement de la toux et de la voix. Le poumon gauche est normal. L'auscultation du cœur est négative. Le pouls bat à 76. La tension artérielle est à 9-5 au Vaquez. Le reste de l'examen est négatif, à l'exception d'importantes adénopathies cervicales et sous-maxillaires en rapport avec une gorge en mauvais état.

Une cuti-réaction pratiquée le 4 novembre 1932 était positive. L'examen des crachats directement et après homogénéisation ne révèle pas de bacille de Koch. L'inoculation au cobaye fut négative de même que les recherches répétées du bacille de Koch dans les selles et le liquide de lavage d'estomac.

Des clichés successifs montrèrent le long du bord droit de la trachée une coulée d'ombre non homogène, disposée en trainées floues, en pinceau à arborisations multiples, du hile au sommet droit, sur une largeur de deux centimètres environ. L'angle cardio-phrénique droit est fermé. On note en outre une scoliose dorsale à convexité droite.

Le champ pulmonaire gauche est normal.

Une injection transglottique de lipiodol fut pratiquée par le docteur Soulas. Elle montra dans tout le lobe pulmonaire supérieur droit la présence de dilatations ampullaires donnant des images en nid de pigeon, dont certaines sont rassemblées en grappes.

L'histoire de cette enfant évoquait immédiatement l'idée

d'une bronchiectasie ; l'expectoration, l'hippocratisme digital, l'évolution par poussées successives, la radiographie du poumon qui réalise dans le lobe supérieur une image absolument comparable par son aspect à celle que nous avons décrites dans d'autres observations, au niveau du lobe inférieur, forment un tableau complet de dilatation des bronches, et l'injection de lipiodol n'a fait que confirmer un diagnostic déjà posé.

Cette enfant, suivie pendant plusieurs mois, est actuellement en période de rémission ; l'expectoration est tarie, l'état général bon. Mais les signes humides persistent sous la clavicule droite et l'image radiographique demeure la même.

Obs. X. (*due au Dr LÉON-KINDBERG*).

Le petit André V..., âgé aujourd'hui de 10 ans, a été vu pour la première fois à la consultation de l'hôpital Beaujon en 1928.

Cet enfant est né avant terme à 7 mois $1/2$; il pesait 1800 grammes il a été élevé au sein. Dès sa plus petite enfance il toussait constamment. A 3 ans il fait une coqueluche légère à la suite de laquelle s'installe une expectoration intermittente de caractère banal. De 1926 à 1928, l'enfant habite Vannes à proximité d'un sanatorium dont les malades sortaient fréquemment et jouaient avec lui. Durant l'hiver 1927 l'enfant présente un épisode pulmonaire fébrile étiqueté grippe qui le laisse très fatigué toussant et crachant toujours un peu. C'est à cette époque que nous l'examinons. L'enfant est maigre, pâle. A la partie moyenne du poumon gauche la percussion révèle une diminution nette de la sonorité ; il n'y a pas de bruits surajoutés. Tout le reste de l'examen est négatif ; on ne trouve trace d'aucune malformation congénitale.

Une cuti-réaction est fortement positive. L'examen des crachats directement et après homogénéisation ne montre pas de bacille de Koch.

Une radiographie révèle la présence d'un foyer parenchymateux parahilaire gauche avec taches floues dans les deux champs pulmonaires.

En présence de ce tableau le diagnostic de tuberculose pulmonaire fut porté et l'enfant dirigé sur le sanatorium de Villiers-sur-Marne où il fit un premier séjour de juillet 1928 à septembre 1929. Son état reste stationnaire ; l'expectoration persiste et un examen pratiqué au sanatorium révèle la présence de bacilles de Koch. De février 1930 à avril 1931 l'enfant fait un nouveau séjour à Villiers-sur-Marne ; il continue à tousser et à cracher d'une façon presque constante.

Mais l'état général est meilleur ; l'enfant a pris du poids et semble se développer normalement.

En mai 1931, une radiographie montre pour la première fois, l'apparition d'une ombre triangulaire, d'opacité sensiblement homogène étendue dans la région paramédiastinale inférieure droite du diaphragme au hile. Cette image est désormais retrouvée régulièrement à tous les examens radiologiques, et elle aiguille le diagnostic vers l'hypothèse d'une bronchiectasie.

L'enfant est alors perdu de vue, et nous ne le retrouvons qu'en janvier 1933 dans le service du docteur M. L. Kindberg à la Salpêtrière. L'enfant a dû être hospitalisé à la suite d'un épisode aigu fébrile, avec toux et expectoration importante, perte de poids de deux kilogs.

L'expectoration qui a atteint une trentaine de crachats par jour, est maintenant presque tarie, à peine un ou deux gros crachats muco-purulents le matin.

Aux doigts, les pouces des deux mains montrent des ongles typiques en verre de montre ; mais sans déformation des phalangettes. •

L'auscultation des poumons montre des râles ronflants et sibilants disséminés dans les deux champs pulmonaires.

La cuti-réaction est positive. La recherche des bacilles de Koch dans les crachats est négative.

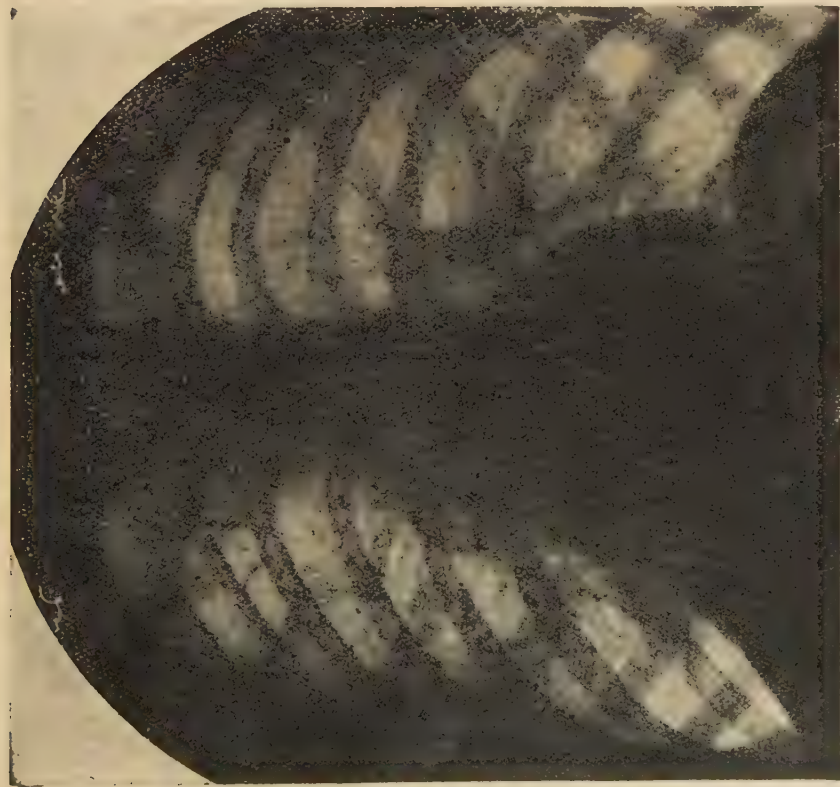


FIG. 45. — Image en équerre de l'espace paramédiastinal inférieur droit

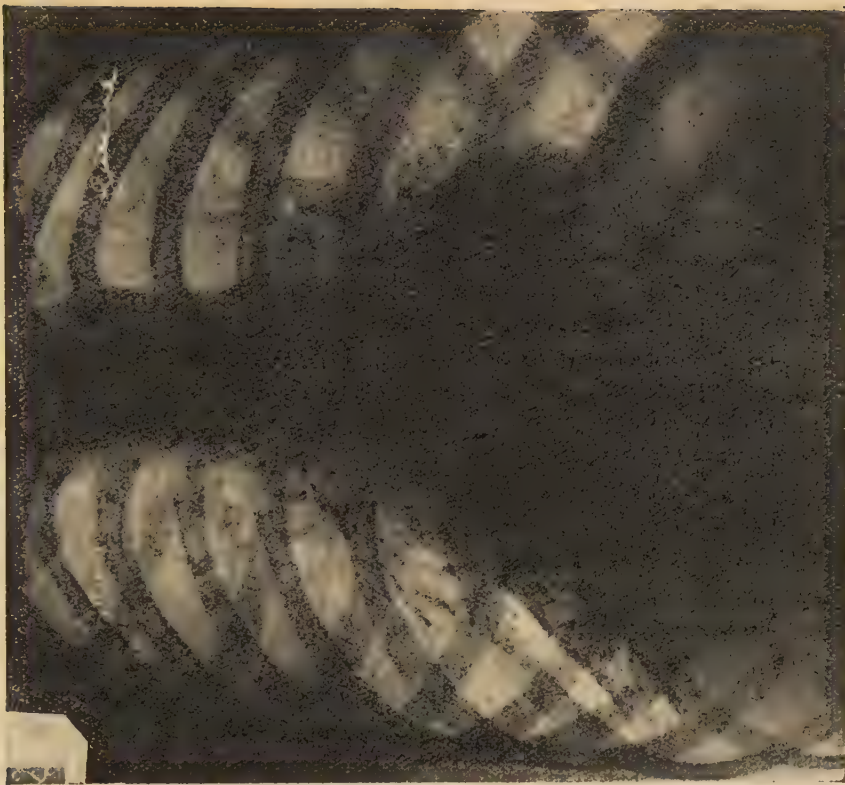


FIG. 46. — Radiographie du même enfant après injection de lipiodol : dilatations en doigt de gant du lobe inférieur droit.

Un cliché radiographique du 26 janvier 1933 montre une ombre dense juxtamédiastinale, en équerre, dont l'homogénéité, la forme et la situation évoquent l'idée d'une pleurésie médiastinale. Une calcification au niveau du hile gauche, marque le reliquat du foyer parenchymateux tuberculeux.

Une injection transglottique de lipiodol pratiquée par le docteur Soulas montre dans toute la zone opaque, la présence de volumineuses ectasies en doigt de gant, très limitées à la zone inférieure du poumon droit.

Sur un nouveau cliché pratiqué le 22 février 1933 l'image en équerre a totalement disparu ; il ne subsiste le long du bord droit du cœur qu'une traînée floue, non homogène, étendue du hile au diaphragme.

Obs. XII. — Il s'agit ici d'un jeune malade de 18 ans entré dans le service de chirurgie de l'hôpital Beaujon pour cure de hernie. Le chirurgien constatant qu'il tousse et crache refuse d'intervenir avant que n'ait été précisé son état pulmonaire.

On apprend en effet que le malade tousse et crache abondamment depuis son enfance. Aussi loin que remontent ses souvenirs il ne se souvient pas d'avoir été exempt de ses troubles, qui sont pour lui si habituels qu'il ne s'en inquiète pas. A 8 ans il aurait présenté une pneumonie franche aiguë ; à 13 ans et à 15 ans, deux congestions pulmonaires graves. De plus chaque hiver une épisode pulmonaire plus ou moins important l'oblige à interrompre son travail. Depuis longtemps l'expectoration est chez lui un phénomène constant ; surtout abondante le matin, à l'occasion de secousses de toux, elle survient également dans la journée et même la nuit ; ce sont de gros crachats épais, verdâtres, d'odeur fade ; jamais il n'y a eu d'hémoptysie.

Par ailleurs le malade depuis son enfance accuse des crises d'asthme qui paraissent typiques : début nocturne, sen-

sation d'oppression, puis secousses de toux et expectoration autrefois uniquement muqueuse aujourd'hui muco-purulente. Ces crises qui survenaient dans l'enfance environ tous les deux mois, semblent s'espacer à l'heure actuelle.

L'examen montre un malade petit, mal développé, d'aspect infantile. On note une légère dyspnée permanente accrue par la marche et l'effort. L'auscultation ne révèle que des signes très discrets : quelques râles sibilants perçus par instants entre l'omoplate gauche et la colonne vertébrale. Le cœur est rapide ; mais il n'y a pas de bruits anormaux. La tension artérielle est à 14-10 au Vaquez. Par ailleurs l'examen est négatif en dehors d'une volumineuse hernie inguinale gauche que le malade a depuis l'enfance. Enfin un hippocratisme digital très marqué avec ongles en verre de montre et élargissement de la phalange en spatule, évoque l'idée d'une dilatation des bronches.

Une cuti-réaction est positive. L'examen des crachats qui se déposent suivant les 4 couches classiques, n'a jamais montré de bacilles de Koch malgré des examens répétés et malgré l'homogénéisation. La réaction de Bordet-Wasserman est négative dans le sang.

Une radiographie du 3 mars 1933 montre des ombres hilaires touffues et sombres descendant le long du bord droit du cœur en une traînée d'opacités floues, non homogène. A gauche à la partie moyenne du poumon une tache floue se prolonge vers le diaphragme par des traînées en pinceau, visibles à travers l'ombre cardiaque.

Un lipiodol pratiqué le 20 avril par le docteur Magdelaine montra des dilatations des bronches bilatérales à type cylindrique.

Depuis cette époque le malade est soumis à des cures de soif régulières ; son expectoration est notablement réduite. L'état général n'est pas mauvais ; les crises d'asthme se font rares. A l'heure actuelle l'auscultation est absolument négative ; mais l'image radiologique est restée la même depuis le début de l'observation.

Obs. XIII. — La petite Lucienne T..., est amenée à la Consultation d'enfant de l'hôpital Beaujon en novembre 1929. Son père et sa mère sont bien portants. Née à terme, pesant 3 kg. 500, l'enfant n'a jamais été malade. Au début de l'hiver 1927, l'enfant, âgée de trois ans, commence à tousser insidieusement ; bientôt apparaît une expectoration banale ; la température s'élève mais sans dépasser 38°. Cet état de choses dure jusqu'au mois de mai 1928. A cette époque l'enfant est examinée à plusieurs reprises à Pontarlier mais aucun diagnostic n'est porté.

En mai 1929 la persistance des troubles est mise sur le compte de végétations adénoïdes et l'enfant est opérée par le spécialiste qui lui enlève végétations et amygdales. L'intervention n'est suivie d'aucune amélioration et l'entourage se décide à amener l'enfant à Paris.

A ce moment l'enfant, âgée de 5 ans présente une expectoration mucopurulente abondante, une toux incessante. Malgré cela l'état général est bon. L'examen ne révèle aucun signe périphérique particulier ; il n'y a pas d'hippocratisme digital. Dans les deux champs pulmonaires l'auscultation révèle de nombreux ronchus et sibilants disséminés, ainsi que de gros râles bulleux prédominant à la partie moyenne du poumon gauche. La cuti-réaction est négative. L'examen des crachats ne montre pas de bacilles de Koch. La réaction de Bordet-Wasserman dans le sang de la mère et de l'enfant est négative. La radiographie montre une large coulée d'ombre floue et non homogène le long du bord droit du cœur, comblant l'angle cardio-phrénique droit. A gauche l'aspect est normal.

On porte le diagnostic de dilatation des bronches et l'enfant est mise à la cure de soif. Au bout d'un mois le taux de l'expectoration a notablement diminué. L'enfant tousse beaucoup moins ; mais les signes physiques persistent et la radiographie montre une image identique à la précédente.

Au cours de l'hiver 1930, deux poussées infectieuses assez

importantes ramenèrent les troubles fonctionnels et firent reparaitre l'abondante expectoration. Les clichés suivants montrèrent une diminution de la densité de l'ombre pathologique ; au sein de laquelle il est possible de discerner de petites images claires, arrondies correspondant vraisemblablement à de petites dilatations ampullaires.

L'enfant passa les deux étés suivants en cure à La Bourboule, sans obtenir d'amélioration bien sensible. Les hivers sont toujours marqués par des épisodes infectieux plus ou moins importants. Nous avons perdu de vue l'enfant depuis les deux dernières années. Son affection semblait évoluer avec une chronicité absolue.

Il s'agit ici d'une dilatation des bronches qui ne peut être rattachée à aucun fait pathologique du passé de l'enfant qui n'avait jamais été alitée un seul jour avant qu'apparut le syndrome de l'ectasie bronchique.

Obs. XIV. — L'enfant Geneviève P..., est amenée en mars 1931 à la Consultation d'enfant de l'hôpital Beaujon parce qu'elle tousse et expectore d'une façon constante depuis plusieurs années.

L'enfant est née à terme avec une luxation congénitale de la hanche qui a été réduite à 2 ans avec bon résultat. Dès cette époque l'enfant toussait fréquemment et présentait une expectoration intermittente qui avait déjà inquiété ses parents. A 3 ans l'enfant fait une bronchite grave qui la tient trois mois alitée. Depuis cet épisode les troubles fonctionnels semblent s'être accrus. Chaque hiver l'enfant présente plusieurs bronchites traînantes. Dans l'intervalle de ces poussées aiguës, l'enfant continue à tousser et à expectorer ; elle ne présente jamais aucune période d'accalmie complète. Ces faits ont d'abord fait penser à une adénoïdite et deux ablations de végétations adénoïdes ont été pratiquées.

En 1931 c'est une enfant mal développée, maigre, aux

pommettes légèrement cyanosées. Le pouce et l'index de la main gauche ont un aspect nettement hippocratique. L'auscultation montre en arrière aux deux bases des râles ronflants et sibilants, surtout nombreux à gauche. La cuti-réaction est négative. L'expectoration ne renferme pas de bacilles de Koch. La réaction de Bordet-Wasserman dans le sang de l'enfant est négative. La radiographie montre une coulée d'ombre floue latéro-cardiaque droite, non homogène et que l'on retrouve sur tous les clichés successifs.

L'enfant a été soumise à une cure de soif de trois semaines dont les résultats ont été très satisfaisants ; l'expectoration a diminué puis s'est tarie complètement pendant 8 mois. Il n'y a eu aucun épisode infectieux pendant un an.

En 1933 l'expectoration a reparu ; une nouvelle cure de soif n'a pas eu des résultats aussi satisfaisants ; actuellement les troubles fonctionnels semblent installés d'une façon définitive. Les dernières radiographies montrent des images toujours les mêmes. L'enfant se développe mal tant physiquement — car elle reste petite, malingre — qu'intellectuellement — car elle n'a jamais pu suivre régulièrement le cours de ses classes. L'aspect hippocratique des doigts s'est étendu aux doigts de la main droite. L'affection a pris progressivement son masque définitif ; la bronchiectasie s'est installée à bas-bruit sans qu'aucun épisode aigu en ait déterminé l'apparition.

Obs. XV. — La petite Lolita H... est amenée en novembre 1929 à la consultation d'enfants de l'hôpital Beaujon pour une visite de prophylaxie anti-tuberculeuse.

Sa mère avoue une syphilis connue et traitée postérieure de plusieurs années à la naissance de l'enfant au moment de laquelle la réaction de Bordet-Wasserman faite à la Maternité était négative.

L'enfant est née à terme. Elle a été nourrie au sein. A 8 mois elle présente une bronchite avec toux et fièvre ayant

duré quinze jours. A seize mois, un nouvel épisode pulmonaire ne dure que quelques jours ; à 2 ans survient une coqueluche légère ; à 3 ans, 4 et 5 ans des poussées successives avec fièvre, toux et expectoration la conduisent en préventorium ou elle fait un séjour de trois mois. Au retour, l'enfant toussait toujours et expectorait chaque matin quelques crachats jaunâtres, non fétides.

C'est à ce moment que nous l'examinons. C'est une assez belle petite fille de 6 ans. On ne note aucun stigmate d'héredo-syphilis ; aucune malformation congénitale. Les deux pouces ont un aspect hippocratique net.

En arrière, à la base gauche, l'auscultation révèle un foyer avec râles à bulles moyennes et fines. La cuti-réaction est négative ; l'examen des crachats ne montre de bacille de Koch ni à l'examen direct ni à l'homogénéisation. La réaction de Bordet-Wasserman est négative.

La radiographie montre une image caractéristique : large coulée d'ombre non homogène, étendue du hile au diaphragme le long du bord droit de l'image cardiaque ; à gauche, une traînée d'opacité symétrique est visible à travers l'ombre cardiaque.

Il semble bien qu'on ait eu à faire, dans ce cas, à une dilatation bilatérale des bronches. Mais l'enfant, disparue rapidement du cadre de nos consultations, n'a pu être suivie assez longtemps pour que nous assistions à l'évolution par poussées de l'affection.

CONCLUSIONS

1° La bronchiectasie de l'enfant est dans la très grande majorité des cas une maladie congénitale de l'arbre bronchique. L'existence de cette malformation facilite les infections chroniques et répétées qui créent la symptomatologie de la dilatation des bronches. C'est par erreur qu'on croit généralement au processus inverse : infections broncho-pulmonaires récidivantes causant la bronchiectasie ;

2° La bronchiectasie de l'enfance, bien individualisée par son évolution clinique ; poussées successives, expectoration abondante sans germe spécifique, hippocratisme digital, possède en outre une expression radiologique caractéristique, qui permet d'en faire le diagnostic sans injection de lipiodol. Cette image radiologique est caractérisée par une coulée d'ombres floues disposées en pinceau du hile au diaphragme, à droite le long du bord droit du cœur, à gauche le long du flanc gauche de la colonne vertébrale et visible à travers l'ombre cardiaque ;

3° La cure de soif est chez l'enfant une thérapeutique simple et inoffensive, dont les résultats, bien que passagers, ne sont cependant pas dépourvus d'intérêt ;

4° La lobectomie constitue vraisemblablement la voie d'avenir du traitement chirurgical de la bronchiectasie. C'est le seul procédé logique capable d'assurer la guérison définitive.

Vu le Doyen,
ROUSSY.

Vu, le Président de la thèse,
ROBERT DEBRÉ.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLETY,

BIBLIOGRAPHIE

ARMAND-DELLILLE. — Diagnostic radiologique de la dilatation des bronches de l'enfant par l'injection de lipiodol (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, novembre 1923).

ARMAND DELLILLE. LÉVY, J. MARIE. — Formes cliniques de la dilatation des bronches de l'enfant diagnostic radiolipiodolé (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1925).

ARMAND-DELLILLE et Mlle DEVELAY. — Formes cliniques de la dilatation des bronches de l'enfant (*Pratique Médicale française*, février 1931).

BARD. — *Lyon Médical*, 1899.

BARD. — Pathogénie, évolution et traitement de la forme idiopathique des dilatations bronchiques (*Journal de Médecine de Lyon*, avril 1922, juillet 1924).

BÉCLÈRE. — Le doigt hippocratique (*Bull. et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôp. Paris*, séance du 2 juillet 1901).

BÉCLÈRE. — Sur la Pathogénie du doigt hippocratique (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, séance du 4 mars 1932).

BERNARD Léon et LAMY. — Arthropathies chroniques du type déformant au cours de la dilatation des bronches (*Annales de Médecine*, t. XXXII, n° 4).

BOYD G. L. — Bronchiectasis in children (*Canada M. A. J.*, août 1931).

CASSOUTTE, POINSO, LUCCOLI. — Dilatation des bronches révélée au cours d'un épisode pulmonaire aigu (*Soc. de Pédiatrie*, 20 avril 1930).

COMBY. — Kystes aériens du poumon. Revue générale (*Archives de Médecine des Enfants*, t. XXXV, janvier 1932).

CORNÉLIA de LANGE. — Anborene Zystenlunge und agenetische Bronchiektasie (*Acta paediatrica*, v. VI, fasc. 3-4, 1927).

COUVELAIRE. — Dégénérescence kystique congénitale du poumon (*Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, t. XXII, 1904).

DEBRÉ Robert et BLINDER Héloïse, — Volumineux kyste bronchopulmonaire chez un enfant de quinze ans (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, séance du 17 mai 1932).

DEBRÉ Robert et GILBRIN. — Kyste gazeux du poumon (*Soc. de Péd. de Paris*, Séance du 11 juillet 1933).

DEBRÉ Robert et J MARIE. — Aspect de pleurésie diaphragmatique dans la dilatation des bronches (*Soc. de Péd.*, séance du 17 mai 1927).

DEBRÉ Robert, M. MIGNON, Mme ODIER-DOLFUSS. — Sur le diagnostic du kyste congénital du poumon à propos d'un nouveau cas (*Soc. de Péd. de Paris*, séance du 11 juillet 1933).

DUHEM et LEMAIRE. — Image de dilatation des bronches sans injection de lipiodol (*Paris Médical*, n° 5, février 1929).

DUHEM. — L'image de dilatation des bronches sans injection de lipiodol (*Soc. de Radiologie*, janvier et février 1926).

DUKEN. — Klinische und experimetelle Studien Zur pathog. u. Diagnosti der Bronch. im Kindesalter (*Zeitsch. f. Kind.*, Bd 44, 1927).

GARIN, TUPPOZ et BADINARD. — Dilatation des bronches de type ampullaire (*Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, séance du 24 janvier 1934).

GRAWITZ. — Wirchow's Archiv t. LXXXII, p. 216, Ann. 1880.

GUILLEMOT et MICHAUX. — La cure de soif dans le traitement de la bronchiectasie infantile (*Soc. de Péd.*, séance du 17 mai 1926).

A. HARTUNG. — American journal of disease of children, 1932, p. 233.

HUGUET. — Les images radiologiques de la dilatation des bronches sans injection de lipiodol (*Marseille Médical*, 17 mars 1927).

HUTINEL Victor. — La dilatation des bronches chez les enfants (*Presse Médicale*, 1^{er} mai 1905).

HUTINEL Victor. — Les petites dilatations des bronches chez les enfants (*Presse Médicale*, 18 février 1911).

HUTINEL Jean. — La dilatation des bronches (*Thèse de Paris*, 1920, Arnette, Editeur).

KERVILLY de. — L'Obstétrique, 1906.

LELIÈVRE et MORRISSON-LACOMBE. — Bronchiectasie congénitale (*Soc. d'obstétrique et de gynécologie*, 14 février 1921).

KINDBERG Léon. — La dilatation des bronches (Masson éditeur, 1933).

KINDBERG Léon. — Les dilatations des bronches (*La Science médicale pratique*, nov. 1928, p. 392).

KINDBERG Léon. — Sur l'étiologie de certaines dilatations des bronches de l'adulte (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 3 décembre 1926 et novembre 1927).

M. LETULLE. — Le poumon (Maloine, éditeur).

M. LETULLE, L. NATHAN-LARRIER, A. JACQUELIN, L. DUCLOS et E. NORMAND. — Anatomie Pathologique (Masson, éditeur).

LEREBOULLET et MAURER. — Bronchectasies multiples de la base gauche chez un garçon de 10 ans (*Bull. soc. de Péd. de Paris*, décembre 1930).

LESTOCQUOY. — Diagnostic de la dilatation des bronches. La technique de l'injection trans-glottique de lipiodol de Leunda (*Gazette Médicale de France*, 15 mars 1930).

LEUNDA et GARRAU. — Dilatation bronchique de l'enfant donnant une image de pleurésie médiastine (*Soc. des Hôp.*, janvier 1930).

C. MONGE. — Les érythrémiés de l'altitude (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, décembre 1930).

MIKULOWSKI. — Contribution à la pathogénie des bronchiectasies (*Schw. med. woch.*, 23 juillet 1927).

NOBÉCOURT. — Les dilatations des bronches dans la grande-enfance (*Rev. générale de clinique et de thérapeutique*, 21 décembre 1929).

NOBÉCOURT. — Sur une fille atteinte de sclérose pulmonaire avec bronchiectasies (*Concours Médical*, 26 décembre 1927).

PARMELÉE et APPELBACH. — Congenital air cyst of the lung (*American journal of disease of children*, juin 1931).

P. PRUVOST, HENRION et LIVIERATOS. — Dilatation des bronches avec image cavitaire perceptible sans lipiodol (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 2 mars 1934).

POUMEAU-DELILLE. — Le remaniement nosologique de la dilatation des bronches par l'application systématique du lipiodol-diagnostic (*Thèse de Paris*, 1931).

RAMONDI. — Le poumon kystique (*Archives de Tisiologia*, t. VIII, 1932).

L. RIBADEAU DUMAS, CHABRUN et M^{lle} WOLF. — Pseudo-pneumothorax chez un enfant présentant une large dilatation des bronches (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, mars 1927).

L. RIBADEAU-DUMAS et RAULT. — Dilatation des bronches dans le jeune âge. Kystes aériens du poumon (*Paris Médical*, 5 novembre 1932).

RIST, JACOB, TROCMÉ. — Pleurésie médiastinale et bronchiectasie. Etude clinique et radiologique (*Ann. de Méd.*, n° 2, février 1927).

RIST, JACOB et SOULAS. — Deux nouveaux cas de bronchiectasie simulant la pleurésie diaphragmatique (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 20 mai 1927).

SAÜERBRUCH. — Etiologie et traitement chirurgical de la broncheectasie (*Arch. für Klinisch Chirur.*, 1929).

SERGENT E. — La dilatation des bronches (*L'Hôpital*, n° 248, juillet 1928).

SERGENT E. — Les grands syndromes respiratoires (Doin et Cie Edit.).

SERGENT E. et BORDET. — La dilatation des bronches simu-

lant la pleurésie médiastine (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 27 mai 1927).

C. SINGER. — Ueber Durstkuren bei chronische Bronchialerkrankungen (*Gellsch. f. innere Mediz, und Kinderheilkunde*, 25 avril 1912).

SCHROTTER. — Ueber Eunen full von Bronchiektasien in Kinderalter (*Monaschrift fur Kinderheilkunde*, 1929).

D. F. SMITH. — Etiologie of primary bronchiectasis (*Arch. of Surgery*, décembre 1930).

TAPIE et MORELSOL. — Dilatation bronchique. Diagnostic radiologique avant l'injection de lipiodol (*Soc. d'anatomie de Toulouse*, séance du 4 mai 1929).

J. THIROLOIX et Robert DEBRÉ. — Ectasie bronchique expérimentale (*Soc. d'anatomie*, 15 janvier 1907).

J. THIROLOIX et Robert DEBRÉ. — Pathogénie de la dilatation des bronches (*Gazette des Hôpitaux*, 9 avril 1907).

J. THIROLOIX et Robert DEBRÉ. — Dilatation bronchique expérimentale (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 15 mai 1908 et *Bulletin Médical*, 1908).

1934. St-Amand (Cher). — Imprimerie A. CLERC (S. à R. L.)
